

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N° 347

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean CARRIC

Né le 28 Septembre 1913, à Pabu (Côtes-du-Nord)

Contribution à l'Étude
de
LA DYSCHONDROPLASIE D'OLLIER

Président : OMBRÉDANNE, Professeur

RENNES

IMPRIMERIES PUBLICITAIRES DE BRETAGNE

7, Rue de la Santé

1938

547

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean CARRIC

Né le 28 Septembre 1913, à Pabu (Côtes-du-Nord)

Contribution à l'Étude
de

LA DYSCHONDROPLASIE D'OLLIER

Président : OMBRÉDANNE, Professeur

RENNES

IMPRIMERIES PUBLICITAIRES DE BRETAGNE

7, Rue de la Santé

1938

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOIN
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.....	LE ROUX
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FISSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	CHIRAY
	LOEPER.
Clinique médicale.....	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL
Clinique gynécologique	MOCQUOT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.

Clinique thérapeutique chirurgicale
 Clinique propédeutique
 Clinique de la tuberculose
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte
 Clinique cardiologie
 Clinique d'Assistance Médico-Sociale

Pierre DUVAL.
 M. VILLARET
 BEZANÇON
 MATHIEU
 LAUBRY
 CROUZON
 HOVELACQUE
 MULON
 OLIVIER
 VERNE

Professeurs sans chaire —————

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (Henri). Pathologie médicale.
 BERNARD (Et^e). Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin) — Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale
 CHEVALLIER Pathologie médicale
 COSTE Pathologie médicale
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES... Pathologie
 chirurgicale,
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES Pathologie médicale
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL ... Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy). Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY..... Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI .. Neurologie et Psychiatrie.
 MENEGAUX Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET .. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS .. Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE ... Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale
 BUSQUET ... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT .. Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 MEITZ-BOYER Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS .Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER .Obstétrique.
 SCHWARTZ .Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL .Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.

ALAJOUANINE .
 AUBERTIN
 BRULE
 CHABROL
 DONZELOT
 DUVOIR
 LIAN
 PASTEUR-VALLERY
 RADOT
 SEZARY
 Clinique médicale.

MM.

BASSET
 BROcq
 CADENAT
 GATELIER
 MOURE
 QUENU
 VELTER
 Clinique chirurgicale.

MM.

ECALLE
 METZGER
 Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé..... Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 RUPPE Stomatologie
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE
Mort pour la France

A MA MÈRE

*Ce modeste signe de reconnaissance
et d'affection.*

A MES GRAND'MÈRES

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A M. LE PROFESSEUR MARQUIS

Commandeur de la Légion d'Honneur

Directeur de l'Ecole de Médecine
de Rennes

Directeur du Centre Anticancéreux
de l'Ouest

Chirurgien-Chef de l'Hôtel-Dieu
de Rennes

A MONSIEUR

LE PROFESSEUR ALPHONSE PELLÉ

Professeur de Clinique Médicale
à l'Hôtel-Dieu de Rennes

A MES MAITRES

de l'Ecole de Médecine
et des Hôpitaux de Rennes

ma profonde reconnaissance.

Contribution à l'Etude de la Dyschondroplasie d'Ollier

INTRODUCTION

La Dyschondroplasie, ou maladie d'Ollier, est, parmi les chondrodystrophies, l'affection qui a été le plus discutée.

Depuis la première communication d'Ollier en 1895 et la thèse de Molin en 1900, la littérature médicale s'est enrichie de toute une série de nouvelles observations et de travaux relatifs à cette affection. Les divergences qui existent entre certains auteurs nous ont fait penser qu'une mise au point de la question ne serait pas inutile. Nous décrivons également un nouveau cas de Dyschondroplasie observé dans le service du Docteur GOURDON, chirurgien-chef du Sanatorium Marin de Kerpape.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Généralités et historique

La dyschondroplasie, encore appelée suivant les auteurs : chondroplasie, chondralloplasie, diaphyséalaclasis de Keith, a été décrite pour la première fois par Ollier qui en a rapporté deux cas à la Société de Chirurgie de Lyon le 7 décembre 1899.

Certains auteurs contemporains considèrent la maladie d'Ollier comme une maladie très rare, groupant uniquement les cas de *chondromatose multiple à topographie strictement unilatérale*. Pour d'autres, le terme de dyschondroplasie a une valeur plus générale et doit s'appliquer à un grand nombre de *dystrophies osseuses de croissance*, depuis la maladie exostosante et la chondromatose jusqu'aux maladies de Schlatter, Kohler, Kienböck, Legg-Calvé-Perthes, etc...

Ces opinions contradictoires entraînent des divergences de statistiques. Les cas publiés en France sont peu nombreux et la maladie d'Ollier ne se trouve exposée comme entité caractérisée que dans le « Traité de Chirurgie Orthopédique » publié en 1937, sous la direction des Professeurs Ombrédanne et Mathieu.

A l'étranger, les observations publiées sont moins rares mais ne semblent pas correspondre toujours à ce qu'Ollier et ses élèves ont décrit sous le nom de Dyschondroplasie. Il est donc intéressant de savoir ce qu'Ollier lui-même entendait décrire. Dans une note inédite publiée dans la thèse de Molin en 1900, il écrit : « Je désigne sous le nom

de Dyschondroplasie une affection des os en voie de développement qui ne me paraît pas avoir été décrite jusqu'ici et que les rayons de Roentgen m'ont permis de déterminer. Cette affection est caractérisée par l'irrégularité et le retard de l'ossification due aux cartilages de conjugaison. Le tissu cartilagineux destiné à l'accroissement de l'os en longueur ne subit pas le processus normal de l'ossification, il conserve sa structure et persiste sous forme de nodules ou de masses cartilagineuses plus ou moins régulières *qui mettent souvent un temps très long à se transformer en tissu osseux.* »

Cette définition générale semble donner raison aux auteurs qui désignent par Dyschondroplasie un groupe important de dystrophies de croissance. Mais Ollier précise : « la Dyschondroplasie diffère de la chondromatose, ou, en d'autres termes, de la production de chondromes multiples, en ce que ceux-ci constituent des tumeurs développées sur les os, tumeurs *qui restent indéfiniment à l'état cartilagineux* sans subir d'ossification ». Il ajoute plus loin : « Elle doit être rapprochée, au contraire, des exostoses ostéogéniques qui constituent, même dans la forme généralisée de cette affection, une *variété de dyschondroplasie* ».

Il est évident que la chondromatose ne nous apparaît plus comme une néoplasie. Dahl a d'ailleurs fait en 1930 la preuve histologique de la nature dystrophique de la chondromatose. Mais il n'en est pas moins exact qu'Ollier *entendait décrire une nouvelle affection, bien définie.*

Après la première communication d'Ollier portant sur deux cas, Nové-Josserand et Destot présentèrent un troisième cas dont l'étude clinique était très complète. Les auteurs insistaient particulièrement sur la répartition hémiplegique des lésions. Il est à remarquer qu'Ollier n'a pas accordé une valeur pathognomonique à l'unilatéralité des lésions. Dans une de ses observations, il note que la

maladie « *a semblé unilatérale* » et que « la main du côté opposé *ne paraît peut-être pas intacte* à un examen approfondi ». Dans une autre observation, il dit que les « deux côtés sont à peu près également atteints. On doit remarquer que la lésion des grands os est unilatérale ». Il aurait d'ailleurs été difficile de parler d'unilatéralité stricte à une époque où la radiologie n'était encore qu'à ses débuts.

En 1900, Molin précise dans sa thèse la conception de la Dyschondroplasie en se basant sur les trois observations parues. Il conclut ainsi : « On doit entendre, sous le nom de Dyschondroplasie, une dystrophie osseuse caractérisée essentiellement au point de vue clinique par des arrêts de développement partiels du squelette. Les troubles d'accroissement osseux frappent de préférence les os longs des membres et le squelette métacarpo-phalangien de la main. Les os longs présentent également des courbures analogues à celles du rachitisme. Les malformations articulaires observées, genu varum, genu valgum, etc..., doivent être considérées comme la conséquence directe de ces altérations osseuses. Seule la radiographie a permis de soupçonner la nature interne de cette dystrophie qu'on peut rapprocher du rachitisme et surtout des chondromes, mais non assimiler complètement à ces deux processus. L'absence complète d'anatomie pathologique macroscopique ou microscopique interdit l'isolement définitif de cette affection. L'identité de la dyschondroplasie et des exostoses ostéogéniques demanderait, pour être démontrée, le contrôle de l'anatomie pathologique.

« L'étiologie de ces troubles d'ostéogénèse est totalement inconnue. »

En 1906, Wittek souligne la symptomatologie caractéristique de la Dyschondroplasie. Il insiste sur son unité nosologique, sur la nécessité de la placer dans une rubri-

que spéciale et de la différencier de la chondromatose multiple. Il propose de dénommer l'affection « Perturbation de la croissance d'Ollier ».

L'unitéarité des lésions, sur laquelle Nové Josserand et Destot s'étaient étendus, devint pour les auteurs allemands un signe d'une telle valeur diagnostique que Frangenheim, en 1911, nia l'existence de la Dyschondroplasie comme entité morbide. Il appuya son argumentation sur ce que « l'unitéarité n'est respectée en aucun cas » et que « si l'observation des malades avait été prolongée, on aurait sûrement assisté à l'apparition d'autres tumeurs sur divers segments du squelette. »

Il faisait ainsi entrer la Dyschondroplasie dans le cadre de la chondromatose, affection qui est essentiellement bilatérale.

Actuellement, l'étude des observations parues montre bien que, *cliniquement*, les lésions dyschondroplasiques prédominent nettement d'un côté, le côté opposé étant surtout celui des découvertes radiographiques. D'ailleurs l'unitéarité clinique peut parfois se superposer à l'unitéarité radiographique. Richard, Dupuis, Roederer et Froyez ont compté 17 cas de ce genre que nous rapportons plus loin.

Bentzon, Dahl et Speiser ont étudié l'anatomie pathologique et tenté de préciser la pathogénie de l'affection.

Zikeef vient de publier un article sur la place qu'occupe la Dyschondroplasie dans l'ordre des maladies du système des os. Il la range dans le groupe des *Dysplasies*, groupe caractérisé par : « le dérèglement du processus de formation des os *avant la naissance*, ce qui se produit évidemment par quelque défaut dans le développement même des os du fœtus dépendant de l'ostéogénèse. »

Nous suivrons M. le professeur Ombrédanne et ses élèves qui classent la dyschondroplasie dans les chondrodys-trophies en donnant à ce dernier terme une valeur géné-

rale qui englobe les affections dystrophiques du cartilage, les perturbations de la chondrogénèse. C'est ainsi que nous placerons dans le même cadre les chondromes ostéogéniques et les exostoses ostéogéniques qui résultent secondairement de l'ossification d'une ébauche cartilagineuse. Nous avons déjà indiqué qu'Ollier lui-même rapprochait les exostoses ostéogéniques de la Dyschondroplasie. Ces deux affections paraissent, en effet, très voisines l'une de l'autre et semblent bien relever d'une même dystrophie résultant d'une perturbation de la chondrogénèse et de l'ostéochondrogénèse. Nous en étudierons plus loin les caractères communs et différentiels. La différenciation se basera surtout sur le fait que dans la Dyschondroplasie les nodules cartilagineux sont surtout endosseux et que *les lésions ont cliniquement une prédominance unilatérale*.

Nous connaissons 49 cas publiés de Dyschondroplasie. Ce sont dans l'ordre chronologique :

Ollier (2 cas), Nové-Josserand et Destot, Boinet et Stéphane, Koehler (publié par Cleveland), Wittek, Burchard, Coon, Johansson, Bojesen, Binert (1 cas chacun), Hackenbroch (1 cas), Johannessen, Weiss, Bentzon, Lindström, Jansen (un cas chacun), Cole (deux cas), Valentin (un cas), Soldi (deux cas), Chrysopathes (un cas), Flotow (trois cas), Blount, Dahl, Dahl, Noble, Bromer et John (un cas chacun), Vallebona (deux cas), Sacerdote et Bonomini, Dusi, de Barrin, Rocher, Boppe et Franco (un cas chacun), Bonola (trois cas), Richard et Dupuis, Röederer et Froyez, Canton, Levine, Brocchi, Zikeef (un cas chacun).

Il faut ajouter le cas que nous rapportons et que nous venons d'observer au Sanatorium Marin de Kerpape.

Étiologie

La Dyschondroplasie d'Ollier débute dans la première enfance, le plus souvent dans les deux premières années et frappe des sujets en parfaite santé apparente, ne présentant rien de particulier dans leurs antécédents héréditaires ou personnels. Ces dyschondroplasiques sont des enfants « *porteurs de malformations, bien plus que des maladifs* ».

Dans l'observation de Nové-Josserand et Destot, et dans le cas de Dusi, les lésions avaient été remarquées dès la première année. Les observations de Jansen, Sacerdote et Bonomini, Soldi (dans son premier cas), Richard et Dupuis, Røederer et Froyez, notent l'apparition des lésions dans la deuxième année. Les lésions ont parfois été constatées dès la naissance (deuxième cas d'Ollier et cas de Cole), ou après deux ans : à trois ans (cas de Coon), à quatre ans et demi (deuxième cas de Soldi), à cinq ans (Bentzon), à six ans dans notre cas.

Le sexe féminin est de préférence frappé, mais quelques observations concernent des garçons : cas de Coon, Sacerdote et Bonomini, Dusi, Nové-Josserand et Destot. Bonola rapporte six observations dont trois inédites. Ces six cas touchent le sexe masculin. Bojesen admet la proportion suivante : vingt filles sont frappées pour neuf garçons.

La maladie d'Ollier n'est héréditaire dans aucun cas pur. Ce caractère ne se manifeste que chez les sujets pré-

sentant une association de maladie ostéogénique et de dyschondroplasie. Dans ce cas, ce sont les exostoses qui sont héréditaires. Le cas signalé par Noble semble bien isolé : il s'agit d'un Chinois dyschondroplasique. Noble a pu dresser l'arbre généalogique de la famille sur quatre générations successives et établir que le grand-père, le père, les frères, les enfants et les neveux de ce Chinois étaient tous atteints de Dyschondroplasie.

Dans l'observation de Bentzon, on relève un traumatisme antérieur aux fractures pathologiques consécutives. Flotow et Blount citent deux cas de rachitisme coexistant. Le malade de Blount présentait un syndrome adiposo génital.

Anatomie Pathologique

Pour établir la base anatomo-pathologique de la dyschondroplasie, Ollier ne disposait que de deux méthodes d'examen : la radiographie qui était encore à ses débuts et les piqûres qu'il effectuait dans les zones cartilagineuses. Malgré cette pauvreté de moyens d'examen, Ollier démontra *la nature cartilagineuse des lésions et le caractère évolutif de la maladie.*

La sensation qu'il éprouvait lorsque l'aiguille traversait une mince coque osseuse avant de pénétrer dans un tissu plus mou le faisait penser aux enchondromes. A ce sujet, Molin rapporte : « L'aiguille ou le poinçon, après avoir franchi une mince coque osseuse, se trouve dans un tissu mou, nulle part l'instrument ne se heurte à ce tissu osseux ou calcifié reconnaissable à sa consistance ». Il ajoute plus loin : « Le craquellement du tissu osseux au niveau des lésions dyschondroplasiques est à rapprocher de la sensation analogue que donne la pénétration d'une aiguille dans les enchondromes (sensation parcheminée). » Ollier avait été également frappé par le caractère évolutif des lésions et leur calcification possible. A propos de la deuxième observation d'Ollier, Molin écrit : « Au niveau des lésions phalangiennes, sans que la radiographie indique cette variation de contexture, l'instrument est arrêté, on perçoit de légers craquellements. La sensation de tissu ostéoïde ou calcifié est donc très nette. Toutefois la difficulté de pénétration ne peut se comparer à celle que l'on rencontre de la part d'un tissu normal.

Ces sensations sont plus nettes encore quand l'aiguille pénètre dans les points de raréfaction osseuse signalés par la radiographie.

Il faut ajouter ce fait important que les résultats de ces explorations pratiquées à de longs mois d'intervalle ont sensiblement varié. Telle région où l'instrument pénétrait facilement la première fois offrait un ou deux ans plus tard une résistance plus accusée. Il se passerait donc en ces points des processus d'ossification ou de calcification. »

Dans certains cas, la radiographie montrait des grains noirs de calcification et apportait une confirmation à l'idée d'une guérison anatomique possible.

Siège des lésions :

Les observations parues montrent que les proliférations cartilagineuses se rencontrent *tantôt près du cartilage d'accroissement, tantôt à distance de ce cartilage dans la diaphyse sous forme de noyaux isolés.*

Les constatations nécropsiques de Speiser confirment l'existence de ces deux sortes de productions : sur un tibia de dyschondroplasique, des bulles cartilagineuses émanaient les unes du cartilage d'accroissement, d'autres de la face profonde du périoste, leur croissance se faisant dans le sens centripète, donc vers le milieu de la diaphyse.

Dans l'ensemble, les lésions des os longs présentent le caractère d'enchondromes provenant du cartilage conjugal, ces enchondromes siègent au bulbe métaphysaire et progressent en coulées ou en bulles isolées vers la diaphyse. La dystrophie métaphysaire se répercute sur l'épiphyse adjacente qui est souvent décalcifiée et reste plus longtemps cartilagineuse que normalement. Suivant les cas, l'épiphyse est diminuée ou augmentée de volume mais sans présenter aucune altération notable de structure. On a pu remarquer dans quelques cas que les lésions des os longs étaient diaphysaires résultant soit d'une dystrophie à point de départ périostique (cas de Dupuis et Richard), soit d'une migration consécutive à la croissance d'une lésion métaphysaire vers la diaphyse.

Les os des extrémités, particulièrement les phalanges qui sont très souvent atteintes, présentent, par contre, des lésions à prédominance diaphysaire, rappelant également l'enchondrome.

Forme des lésions :

L'enchondrose métaphysaire provoque une *soufflure* au niveau du bulbe osseux, soufflure qui, en général, est régulière. Cet aspect s'observe particulièrement à la main. La phalange atteinte s'élargit circonférenciellement, se raccourcit en prenant la forme trapue caractéristique à la phalange dyschondroplasique.

Lésions secondaires :

Le renflement métaphysaire a pour conséquences des *lésions secondaires*. Les os atteints, surtout les os longs, présentent de profonds troubles trophiques caractérisés par :

— un *raccourcissement* toujours appréciable et d'autant plus marqué que la lésion a évolué plus tôt.

— des *déformations métaphysaires* qui résultent soit de l'influence du poids du corps chez l'enfant qui marche, soit de l'atteinte inégale ou d'une évolution irrégulière des lésions au niveau d'une même métaphyse.

— des *incurvations diaphysaires* et des *irrégularités épiphysaires*.

— des *luxations au niveau des os couplés*. En règle, le radius se luxe en haut, rarement en bas, par suite du raccourcissement dystrophique du cubitus (cas de Richard et Dupuis). Le péroné se luxe en haut. Sa tête atteint l'interligne du genou en cas d'atteinte tibiale (cas de Dupuis et Richard). Le pied se luxe en dehors quand la malléole externe est gravement atteinte (cas de Røedrer et Froyez).

Quand le périoste est atteint gravement, il est possible de constater un *amincissement diaphysaire*.

Histologie

La nature cartilagineuse des masses intraosseuses a été prouvée par les biopsies. Ce cartilage peut être gélatineux et rosé ou d'une structure plus ferme. Richard et Dupuis notent l'absence de lame périchondrale, le contact entre le cartilage et la surface osseuse étant établi par la chondrine.

Muller remarque une zone de démarcation entre le cartilage et le périoste.

La structure cartilagineuse est typique : cartilage hyalin, lobulé. Les lésions passent par trois stades : stade cartilagineux, stade de calcification, stade d'ossification débutante.

Sacerdote et Bonomini ont fait un bel examen histologique des deux premiers stades.

— *L'examen du stade cartilagineux* montre au centre de la lésion du cartilage hyalin. A la périphérie le cartilage se série mais il existe des irrégularités dans la forme et la disposition des colonnes cartilagineuses, des anses vasculaires, et l'os, néoformé, est souvent de nature ostéoïde et seulement constitué de trabécules osseuses : pourtant, les signes de la calcification qui précèdent normalement l'ostéogénèse sont absents. S'il y a donc une ostéogénèse possible, il ne peut s'agir que d'une ostéogénèse troublée.

— *Le stade de calcification du cartilage* est caractérisé par la présence d'un cartilage parsemé de nodules cal-

caires dont l'examen histologique montre un aspect très variable suivant les localisations : calcification intense ou foyers nécrotiques avec ébauche d'ostéogénèse.

— *Le stade d'ossification débutante* est confirmé entre autres par l'examen histologique de Dahl.

L'examen histologique du cas de Zikeef a été pratiqué par Malicheff qui écrit : « De pair avec ce tableau de cartilage à formation provenant de tissu embryonnaire non différencié, il y a indubitablement un autre type de la genèse, du fait de la croissance métaplastique et oppositionnelle provenant des couches superposées du tissu conjonctif ».

Il note également : « que dans certaines sections à la limite entre cartilage et le tissu osseux, le tissu cartilagineux est imprégné de sels calcaires et se transforme par transition médiate (métaplasie) en tissu osseux ».

L'examen histologique du cas de Lévine présente également « un tableau de cartilage hyalin d'une structure anormale, qui s'exprimait par une disproportion dans la répartition des cellules et par leur disposition en groupes encapsulés d'un nombre différent de cellules. Les cellules sont aussi déformées, elles ont dans la plupart des cas une forme allongée et épineuse. Le cartilage est couvert par une cuticule sus-cartilagineuse d'une structure filamenteuse riche en cellules. Dans les parties profondes, on remarquait des phénomènes de néoformation du tissu cartilagineux. Néanmoins, on ne trouvait pas de traces d'inflammation ou de néoformation maligne.

L'examen histologique des pièces provenant de différentes parties du squelette donne toujours le même tableau : sur toute une série de coupes, on voit au microscope une *structure caractéristique de cartilage hyalin pluricellulaire avec disposition souvent lobulaire*. Parfois les cellules sont englobées dans les capsules. Par endroits, on trouve le tableau d'ossification normal. Jansen a constaté

sur une coupe des cellules de la moelle osseuse et même un vaisseau sanguin disposés dans l'intérieur des masses cartilagineuses.

On ne constate jamais de signes d'inflammation ou d'accroissement malin. Seul le malade observé par Noble semble faire exception à cette règle. Il s'agit d'un chinois de 36 ans qui présentait une dégénérescence maligne d'une de ses exostoses située au niveau de 2/3 inférieurs du fémur gauche. Il fut amputé et l'examen histologique de la pièce donna le diagnostic de chondrosarcome. A ce sujet, Noble rappelle que dans la dyschondroplasie, l'accroissement d'une exostose après la croissance complète du squelette est suspecte et doit être tenue pour une dégénérescence.

En général, la coupe des masses cartilagineuses présente le tableau histologique *d'un chondrome*. L'examen qui a été pratiqué dans le cas que nous rapportons le confirme une fois de plus.

Pathogénie

Avec la pathogénie, nous entrons dans le domaine de l'hypothèse. Les données pathogéniques doivent expliquer les arrêts d'accroissement et les néoformations du squelette. L'arrêt d'accroissement s'explique par l'atteinte du cartilage conjugal. *L'origine des formations cartilagineuses est vraisemblablement double.* Le point de départ aux dépens du cartilage conjugal, admis par Ollier, est exact pour certains nodules cartilagineux des grands os. La pièce de Speiser le prouve.

Mais cette explication n'est plus valable pour les formations sous-périostées ni pour les formations cartilagineuses diaphysaires des phalanges. Pour Virchow, la diaphyse ayant été cartilagineuse avant d'être osseuse, « *quelque fragment de gisement cartilagineux primitif* » subsisterait et donnerait l'enchondrome. D'autres auteurs admettent une *origine périostique*. Un examen histologique pratiqué par Malicheff (cas de Zikeef) semble leur donner raison : une micro-photographie montre un développement métaplastique du cartilage provenant des couches superficielles du tissu conjonctif, tissu qui du périoste s'incarne jusque dans la profondeur du cartilage. Il est logique que la couche conjonctive sous périostée puisse donner des enchondromes par métaplasie. Des troubles de métaplasie du tissu osseux cartilagineux pourraient également provoquer des formations cartilagineuses en plein centre de l'os.

Reste à connaître la cause qui détermine la formation ou la persistance des segments cartilagineux.

Certains auteurs ont parlé d'infection, d'intoxication, de troubles glandulaires. La distribution hémiplegique des lésions et leur prédominance aux extrémités s'expliquent par l'origine nerveuse, périphérique, médullaire ou cérébrale. D'autre part, il est certain qu'on a observé dès la naissance des cas de dyschondroplasie. (Observation n° 2 d'Ollier et Observation de Cole). Certaines maladies d'Ollier sont donc d'origine congénitale. D'ailleurs la localisation à un membre, à la moitié du corps, s'accommode bien d'une lésion quelconque atteignant l'embryon dès les premiers jours de la vie. Quelques auteurs pensent à une cause remontant à la vie embryonnaire ou fœtale et ont parlé de troubles survenant les 2 ou 3 premiers mois de la vie intra utérine et dûs à l'absence du stade d'osséinisation précédant la calcification normale. Bauer, Vittek expliquent l'origine de la maladie par une lésion du blastème de l'œuf. Les coïncidences de la maladie d'Ollier avec d'autres modifications pathologiques telles que l'hémangiome multiple (cas de Zikeef) le kyste de l'ovaire accompagné de troubles endocriniens (cas de Lévine), les malformations dues à une perturbation du développement fœtal, telles que le bec de lièvre, semblent confirmer l'opinion de Bauer et Vittek.

Flotow, pour expliquer la disposition hémiplegique des lésions se range aux théories de Bauer qui trouve, dans l'étude de la gynandromorphie, des raisons d'attribuer la chondromatose unilatérale à un trouble d'évolution des chromosomes. Pour d'autres auteurs, la dyschondroplasie résulte d'un trouble d'alimentation de l'os en formation, trouble nutritif, pouvant avoir différentes causes :

Duvoir et Pollet, Chifoliau et Layani, ont envisagé l'action d'un traumatisme sur la genèse des chondrodystrophies. Si le traumatisme peut accélérer l'évolution ou pro-

voquer la dégénérescence maligne, son action déterminante est encore à prouver. D'ailleurs ces auteurs ne présentent cette action de traumatisme que comme une possibilité.

Certains ont parlé d'*infection atténuée*, en se basant sur la parenté qu'ils voient entre la maladie d'Ollier et les affections du groupe de la maladie de Schlatter : de plus, ils auraient vu la peau rougir au niveau de certaines exostoses. L'unité des lésions, leur multiplicité, leur constitution parfois dès la naissance, rendent cette hypothèse, tout-à-fait improbable.

Le rôle important joué par les sécrétions internes dans la croissance des os devait attirer l'attention sur un *dysfonctionnement possible des glandes endocrines* dans les chondrodystrophies. On a vu des goitreux porteurs de chondromes (cas de Stendel) mais ces goitreux étaient le plus souvent originaires des pays montagneux.

Ledoux et Cottet ont rapporté l'observation d'un enfant de huit ans qui avait survécu à une hypertrophie du thymus (hypertrophie thymique ayant présenté les signes cliniques et radiographiques) à l'âge de un mois. Cet enfant a présenté, à partir de deux ans 1/2, le tableau d'une maladie exostosante associée à une chondromatose du squelette. A ce sujet, *l'influence parathyroïdienne* sur la maladie kystique attire également l'attention sur les relations existant entre les anomalies du squelette et l'appareil parathyroïdien. Il est à remarquer que le désordre dans l'échange du calcium s'observe dans certains cas de dyschondroplasie. Il se manifeste par une légère mobilité des sels de calcium : hypercalcémie et acidose.

L'asymétrie de la face, notée assez fréquemment dans la maladie d'Ollier, a donné à quelques auteurs l'idée que le système nerveux sympathique prend part à ce procès. Se basant sur cette dernière hypothèse, Bentzon a attiré l'attention sur quelques particularités de la localisation

dans les os de certains foyers cartilagineux et a entrepris dans ce sens toute une série de travaux. Il en est résulté un *nouveau point de vue pathogénique*. Bentzon a été frappé de l'aspect en bandes longitudinales en rayures que présentaient les lésions cartilagineuses de certains os dans quelques observations de dyschondroplasie. Il a prouvé que le *trajet de ces bandes cartilagineuses concordait avec le trajet des vaisseaux nourriciers de l'os*. Cette concordance permet à Bentzon d'envisager une étroite liaison entre la dyschondroplasie et l'irrigation sanguine des os. Il explique également le symptôme d'asymétrie faciale par une anomalie dans le système nerveux sympathique qui serait, à son avis, entraîné dans le procès morbide en même temps que les vaisseaux sanguins.

Bentzon s'est livré ultérieurement à des expériences pour confirmer cette hypothèse. Par voies mécaniques et chimiques, il a lésé, chez des lapins, les ganglions sympathiques lombaires et thoraciques et a détruit, par voie opératoire, l'innervation périphérique sur les artères nourricières des os.

Deux lapins ont survécu à ces expériences et ont présenté, dix jours plus tard, des lésions semblables aux lésions dyschondroplasiques. A l'autopsie, on a constaté un *racourcissement* de 1 cm. de l'os traumatisé par l'opération et au microscope de nombreux amas de cartilage hyalin. Se basant sur ces résultats, Bentzon établit la théorie suivant laquelle la maladie d'Ollier serait due à *une anomalie du sympathique des vaisseaux endo osseux* ; de la vasodilatation produite, résulterait la formation de cartilage anormal « *cette formation étant la réaction typique du tissu osseux à l'hyperémie* ».

Il remarque que l'hyperémie est également à la base de l'apparition du cartilage dans un cal de fracture. Finalement, il admet que la présence du cartilage dans les métaphyses des dyschondroplasiques est due à une *métapla-*

sie du tissu osseux métaphysaire néoformé consécutive à une hyperémie d'origine sympathique, ce qui fait supposer que la lésion est sans relation avec le cartilage de conjugaison. Bentzon est donc en contradiction avec les idées d'Ollier qui voyait dans la dyschondroplasie le *résultat d'un vice de l'ossification d'origine enchondrale*.

Sacerdoce et Bonomini partagent l'opinion de Bentzon et citent à l'appui de cette théorie la constatation d'une asymétrie faciale dans les cas de Molin, Bojesen, Johannessen et Bentzon. Il est certain qu'une lésion nerveuse expliquerait bien les cas d'unitéralité stricte.

La théorie de Bentzon, si séduisante qu'elle soit, ne peut être retenue définitivement. Elle est en *contradiction avec les constatations nécropsiques de Speiser*, déjà citées, qui montrent sur un tibia de dyschondroplasie, de nombreuses masses cartilagineuses émises par le cartilage de conjugaison et la face ostéogénique du périoste, masses qui se développent vers la diaphyse dans le sens centripète.

Bentzon est également en contradiction avec les examens histologiques de Dahl. Ce dernier a bien montré que les chondrodystrophies sont dues à une déficience dans le processus d'ossification proprement dit. « La destruction du cartilage et son remplacement faisant défaut, le cartilage pénètre vers la diaphyse en sens centripète, conformément à l'observation de Speiser ». Il faut néanmoins remarquer que cette hypothèse de Dahl mettant le déséquilibre au niveau de la zone endothéliale n'en vient pas moins à l'appui de la théorie de l'origine sympathique des lésions métaphysaires, l'intégrité de l'appareil endothélial étant régie par l'intégrité du sympathique dont il dépend.

Rocher ayant observé des troubles vasculaires dans un cas d'ailleurs très particulier, estime qu'on peut admettre pour certains cas, l'hyperémie d'origine sympathique invoquée par Bentzon, à la suite de traumatismes minimes

ou de tout autre cause. Mais d'autres cas seraient *secondaires* à des *anomalies vasculaires congénitales*, d'autres enfin relèveraient d'une origine complexe avec infection atténuée.

Nous terminerons cet exposé des différentes théories pathogéniques par « l'hypothèse purement théorique » qu'émettent Richard, Dupuis, Røederer et Froyez : ils pensent à une *influence endocrinienne* (sans en exclure la congénitalité) qui, *par l'intermédiaire du sympathique*, agirait sur le tissu cartilagineux dans sa région la plus active, c'est-à-dire au *niveau du cartilage de conjugaison*.

Bonola est de cet avis en admettant que l'arrêt de l'évolution normale du cartilage d'accroissement se produit sous l'influence d'altérations du stimulus trophique normal neuro-végétatif dues elles-mêmes à un trouble endocrinien.

A l'heure actuelle, il semble bien que cette théorie est la plus vraisemblable, étant donné ce que nous connaissons des *interdépendances sympathico-endocrino-vasculaires*.

Signes cliniques et radiographiques

Nous avons déjà remarqué que, cliniquement, les lésions dyschondroplasiques ont une nette prédominance pour un côté, le côté opposé étant surtout celui des découvertes radiographiques.

Quand on procède à l'examen d'un enfant dyschondroplasique, certains symptômes cliniques frappent l'observateur. Ce sont : *la fréquente unilatéralité des lésions, les déformations des membres au niveau des os longs* et d'autres déformations moins visibles mais aussi constantes *siégeant au niveau des os des mains et des pieds.*

Le début de la maladie est, en général, insidieux. Ce n'est que lorsque l'enfant commence à marcher que les parents remarquent un trouble dans la démarche et s'inquiètent d'une déformation ou d'un raccourcissement d'un membre inférieur. Nous avons signalé plus haut que si la maladie se manifeste le plus souvent dans les deux premières années de la vie, elle n'est parfois découverte que plus tardivement. A part quelques rares cas, constatés dès la naissance, la dyschondroplasie ne se révèle qu'avec le véritable fonctionnement du squelette, c'est-à-dire quand l'enfant marche. Les perturbations de l'ossification et de la croissance, d'abord peu marquées, ne deviennent évidentes que lorsque l'accroissement qui s'effectue régulièrement du côté opposé aura déterminé une inégalité suffisante des deux membres inférieurs pour entraîner la *claudication.*

Répartition des lésions dyschondroplasiques.

La multiplicité des lésions est la règle. Elles peuvent frapper tous les grands os longs du squelette et les petits os longs des extrémités. Les os plats sont également atteints assez souvent. Peuvent être touchés : le fémur, le tibia, le péroné, les métacarpes, les métatarses, les phalanges, l'os iliaque, le radius, le cubitus, l'omoplate (observation de Lévine), les côtes. Les localisations dans le calcaneum, l'astragale, le pubis et l'ischion sont exceptionnelles et ont été décrites par Lévine et Zikeef. Les lésions du carpe et du tarse sont très rares. L'observation de Zikeef mentionne une légère atteinte du carpe. L'atteinte des os craniens a été notée une seule fois par Jansen. Les vertèbres, les clavicules et les os de la face ne sont jamais touchés par la maladie.

Les lésions peuvent frapper un, deux, trois ou quatre membres. Mais, il est à remarquer que, dans n'importe quel cas, *la distribution hémiplegique clinique s'observe*. Les lésions portent toujours au maximum sur un côté du squelette et une extrémité au moins est toujours touchée. Il s'agit le plus souvent d'une main (cas typique cité par Cleveland : atteinte d'un membre inférieur en totalité et de la main du même côté). Il est excessivement rare que les deux mains soient intactes. En ce cas, un seul pied ou les deux présentent des lésions (cas de Johannessen : atteinte des deux membres inférieurs et intégrité des deux membres supérieurs).

La distribution hémiplegique pure existe. Richard, Dupuis, Røederer et Froyez, ont relevé 17 cas qui sont strictement unilatéraux. Les voici par ordre chronologique :

1899 : Cas de Molin.

1899 : Cas de Nové-Josserand et Destot.

1903 : Cas de Boinet et Stephan.

1905 : Cas de Koehler cité par Cleveland.

1906 : Cas de Wittek.

1912 : Cas de Burchard.

- 1914 : Cas de Bojesen.
1916 : Cas de Johansson.
1924 : Cas de Bentzon.
1926 : Cas de Cole (deux cas).
1927 : Cas de Valentin.
1929 : Cas de Flotow (deux cas).
1931 : Cas de Sacerdote et Bonomini (deux cas).
1932 : Cas de Richard et Dupuis.

Toutes les combinaisons peuvent se rencontrer, mais les lésions prédominent toujours d'un côté et une extrémité est toujours touchée. Et « *c'est cette asymétrie dans le développement des lésions qui donne à la dyschondroplasia sa physionomie clinique.* »

Symptômes.

1° Arrêts d'accroissement partiels du squelette.

C'est le symptôme le plus évident cliniquement, il saute aux yeux de l'observateur le moins averti. Les membres de tout un côté du squelette sont *raccourcis* dans leurs divers segments. Ce raccourcissement devient de plus en plus visible avec les années, ou, plutôt, la différence de longueur entre le membre malade et le membre qui est le siège d'une ossification normale augmente progressivement. Le raccourcissement peut être considérable et atteindre de 6 à 13 centimètres au membre inférieur (Molin). Dans notre cas, il atteignait 6 centimètres.

Le raccourcissement, portant inégalement sur les deux membres inférieurs, entraîne un abaissement de l'épine iliaque antéro-supérieure et, par contre coup, la production d'une scoliose secondaire.

La claudication n'est qu'imparfaitement dissimulée par l'asymétrie du bassin et par un équinisme plus ou moins marqué. Au membre supérieur, l'inégalité de longueur est fonctionnellement moins gênante et est surtout disgracieuse. Le os couplés sont souvent atteints dans des pro-

portions différentes ce qui entraîne l'apparition de pieds bots et de mains botes. L'atrophie cubitale est fréquente et le cartilage radial est parfois taillé en coin.

2° Déformations articulaires.

L'évolution inégale des lésions au niveau d'une même métaphyse entraîne une inégalité d'accroissement squelettique provoquant des déformations bien visibles. Les plus évidentes sont les *déviation*s du genou en valgus ou en varus. Les lésions révélées par l'examen radiographique au niveau du fémur correspondant confirment l'interprétation de genu valgum de Marchand et Terrillon qui pensaient « que la première condition de son développement doit résider dans une certaine malléabilité du squelette comme celle que lui communiquent divers états pathologiques ou qu'il possède au niveau des cartilages de conjugaison à l'époque de son accroissement » (cité par Molin).

Dans le cas de genu valgum, les lésions dyschondroplastiques prédominent sur le côté externe de l'extrémité fémorale. Dans le cas de genu varum, les lésions siègent surtout sur le côté interne de l'os.

Si le genu valgum et le genu varum sont les troubles articulaires les plus fréquents et les plus frappants, *d'autres articulations peuvent être touchées* : dans sa première observation, Ollier constate au niveau du poignet droit un déjettement de la main sur le bord cubital de l'avant-bras coïncidant avec une flexion cubitale et la présence d'un cartilage juxta-épiphysaire radial en coin. (Ce qui explique l'accroissement de l'épiphyse dans sa seule portion externe).

L'observation de Roederer et Froyez note une subluxation en dehors de l'astragale par aplasie de la malléole externe. Au chapitre anatomo-pathologique, nous avons vu que le radius pouvait se luxer. En général, il se luxe

en haut par suite de raccourcissement du cubitus (cas de Richard et Dupuis où la tête radiale luxée faisait une forte saillie en dehors de l'épicondyle). Le péroné se luxé en haut, sa tête peut même atteindre l'interligne du genou en cas d'atteinte grave du tibia (Cas de Richard et Dupuis).

Il existe quelques cas de pieds bots en valgus ou en varus. Le malade de Lévine présentait une coxa valga.

Les déviations, principalement au niveau des genoux, disparaissent en général dans la flexion du membre. Mais à la longue, elles peuvent entraîner une *limitation des mouvements*. Dans le cas de Zikeef, les mouvements de flexion et d'extension étaient limités au niveau du coude droit. Quel que soit le sens de ces déformations, les articulations qui en sont le siège présentent une *laxité marquée* qui permet des déplacements anormaux. En fixant d'une main l'extrémité inférieure du fémur et en imprimant de l'autre main des mouvements de latéralité au tibia, il est facile de mettre en évidence cette laxité articulaire.

La capsule paraît parfois trop grande pour les extrémités osseuses atrophiées. A ce sujet, Molin écrit : « Il semble que le cartilage juxta-épiphysaire n'ayant pas complètement rempli son rôle d'agrandissement interstitiel de l'extrémité correspondante osseuse, la capsule articulaire primitive soit devenue trop longue pour maintenir exactement coaptées les surfaces articulaires.

3° Courbures des os longs.

Le fémur est surtout atteint à son extrémité inférieure. Dans le deuxième cas d'Ollier, la diaphyse était incurvée dans toute sa longueur. Richard et Dupuis notent une déformation du tiers inférieur du tibia entraînant le pied en dedans. Dans le cas de Zikeef, le péroné est convexe et courbé en dehors au niveau de sa partie inférieure.

Les inflexions sont moins nombreuses au niveau du membre supérieur : déformation cubitale dans le 1^{er} cas d'Ollier, dans le cas de Richard et Dupuis (cubitus convexe en dehors).

En résumé, ces courbures des os longs sont un caractère caractéristique.

Elles sont partielles et, en général, l'examen radiographique explique leur production en dévoilant aux points correspondant les perturbations de l'ostéogénèse.

4° *Nodosités et tuméfactions des extrémités osseuses.*

Les épaissements qui siègent au niveau de la diaphyse des os longs sont surtout révélés par la radio. Par contre l'inspection et en tout cas la palpation montrent la *fréquence des épaissements métaphysaires*. Ceux-ci épargnent certaines extrémités et prédominent sur d'autres, particulièrement au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus, à l'extrémité inférieure du radius, à la partie inférieure du tibia, à l'extrémité supérieure du péroné, au gros orteil.

À niveau des os courts de la main ou du pied, l'épaississement est loin de se manifester souvent cliniquement, et parfois il semble se rapporter à l'articulation voisine. La palpation peut être d'ailleurs négative ce qui s'explique par la position centrale des foyers.

Le renflement comprend souvent la diaphyse et l'épiphyse. Il s'agit d'une hypertrophie régulière en masse de l'extrémité osseuse. Ces lésions correspondent à la forme axiale de la dyschondroplasie qu'Ollier opposait à la forme périphérique qui est habituelle dans les exostoses.

Les nodosités sont plus ou moins nombreuses. Elles rappellent les nouures rachitiques, mais ne sont jamais généralisées.

V° Déformations de la main.

Si les lésions des mains sont constantes, elles ne sont souvent mises en évidence que par un examen systématique. Ollier a bien décrit la main dyschondroplasique : « Les lésions des mains se révèlent cliniquement par une laxité plus nette des doigts qui prennent une forme trapue par une souplesse des articulations interphalangiennes et la moindre résistance du tissu des phalanges. La consistance de certaines phalanges est diminuée. Les plus malades semblent s'aplatir quand on les pince entre les doigts. La consistance molle de ces pièces se révèle très nettement quand on les traverse à l'aide d'une aiguille : cet instrument trouve non la résistance d'un os, mais bien du cartilage ».

Cette description a été confirmée depuis par de nombreuses observations : Les mains sont *petites, étalées*. En les appliquant l'une sur l'autre, il est facile de voir la différence de longueur des métacarpiens. Les doigts atteints sont plus courts que les doigts homologues normaux. Il en résulte que la *longueur proportionnelle des doigts n'est pas respectée* et leurs extrémités digitales peuvent se trouver sur une même ligne horizontale. Les doigts dyschondroplasiques sont *épaissis et trapus*. Cet épaississement n'est pas régulièrement cylindrique. Il s'agit de boursouflures siégeant au niveau des phalanges les plus touchées par l'affection. Somme toute, on a l'aspect d'un *spina ventosa* au début de son évolution.

Ces bosselures plus ou moins marquées, plus ou moins masquées par les parties molles peuvent être décelées par une palpation attentive.

Durant le stade cartilagineux de la maladie *les doigts paraissent mous*, ont une *consistance caractéristique rappelant celle du caoutchouc* et donnent une *impression de flexibilité*. Citons Roëderer et Froyez : « à la palpation, on

perçoit la soufflure de la diaphyse des phalanges de l'index et de l'annulaire, tandis que les extrémités de cette première phalange, comme aussi de la seconde, paraissent littéralement *résorbées*. Si on pince les os à ce niveau on a l'impression que les doigts préhenseurs se rapprochent à travers une masse molle, élastique, rénitente. Si saisissant la dernière phalange et maintenant le doigt en extension, on fait le geste d'allonger et de raccourcir celui-ci, on produit un véritable mouvement de pompe. On croirait un doigt monté sur caoutchouc ».

Lorsque les lésions tendent à s'ossifier, les phalanges durcissent en restant courtes et trapues. La main prend peu à peu *l'aspect en trident*, que Pierre Marie a décrit dans l'achondroplasie : les dernières phalanges de l'index et du médius divergent par varus ou valgus dans les articulations.

Il est à remarquer que les *troubles fonctionnels* se réduisent souvent à une impression de manque de solidité, d'infléchissement des doigts.

Dans l'ensemble, les lésions, asymétriques, présentent moins l'aspect des tumeurs des chondromes que celui de lésions plus discrètes en apparence, avec épaississements, déviations axiales et raccourcissement.

6° *Lésions des pieds.*

Ces lésions ne sont en général révélées que par la radiographie. Leur fréquence est moins grande qu'au niveau des mains.

Cliniquement, on peut noter la différence de longueur des pieds et parfois un épaississement de l'articulation métatarso-phalangienne (Cas de Roederer et Froyez).

7° *Asymétrie de la face.*

L'asymétrie de la face, quand elle existe, correspond au côté du corps le plus frappé par la dyschondroplasie.

Si elle est inconstante, elle a été néanmoins rencontrée dans plusieurs cas (Ollier, Bojesen, Johannessen, Bentzon, Jansen et Lévine).

Nous avons vu que Sacerdote et Bonomini, partisans des théories pathogéniques de Bentzon, appuient leur conviction sur la constatation d'une asymétrie faciale.

8° *Troubles trophiques et fonctionnels.*

L'atrophie des parties molles correspondant aux parties du squelette atteintes par la dychondroplasie est fréquente, mais peu considérable, tout au moins au début. Elle rappelle l'atrophie de la luxation congénitale.

Les troubles fonctionnels sont peu marqués et ne relèvent que des arrêts et inégalités de l'accroissement.

L'état général est toujours bien conservé.

L'absence de douleurs est la règle.

Les réflexes sont normaux, La sensibilité est conservée.

La calcémie est normale ou augmentée.

12, 6 mgr % dans le cas de Lévine.

14, 4 mgr. % dans le cas de Zikeef.

Dans notre cas elle est de 11 mgr. %.

Pour terminer, signalons qu'on a observé dans quelques cas des *hémangiomes*. Dans le cas de Zikeef, ces hémangiomes avaient une répartition unilatérale. Zikeef pense que cette coïncidence est en faveur des théories pathogéniques de Bauer et Vittek que nous avons exposées plus haut.

SIGNES RADIOGRAPHIQUES.

L'examen radiographique est indispensable. S'il précise les lésions squelettiques du côté cliniquement le plus atteint, *il met surtout en évidence des lésions du côté opposé.*

La radiographie a d'ailleurs joué un rôle primordial dans la découverte des lésions dyschondroplasiques qui étaient insoupçonnées avant elle. Ollier écrit : « c'est grâce à la radiographie que j'ai pu découvrir les lésions phalangiennes et en déterminer la nature. Avant d'avoir recours aux R. X, j'avais vu un cas où j'avais soupçonné cette lésion, mais je ne m'y étais pas arrêté ».

Les lésions siègent, de *préférence*, sur les phalanges et métacarpes de la main, sur les extrémités des os longs et au niveau de la diaphyse de ces mêmes os (principalement sur le fémur).

A côté des lésions phalangiennes et métacarpiennes, on peut ranger les altérations homologues des pieds qui sont bien moins fréquentes. Nous avons vu que les os iliaques, les omoplates, les côtes sont également parfois touchés et que les localisations dans le calcaneum, l'astragale, le pubis, l'ischion et les os du carpe sont très rares.

Les lésions dyschondroplasiques ont une structure originale, bien différente de la structure osseuse normale. A leur niveau, on perçoit des *foyers lacunaires* de formes différentes : ronds, allongés, disposés en groupe ou isolés au centre des os ou à la surface des métaphyses des os longs et des diaphyses des os courts.

Ces foyers parfois cylindriques sont en général bien délimités et ont une grandeur variant du grain de millet au grain de pois (Lévine).

Ces foyers ne s'accompagnent pas de réaction périostée

Aux doigts, les phalanges apparaissent raccourcies, élargies, soufflées. Elles présentent soit des encoches, soit des plages claires, irrégulières dans leur volume et dans leur forme ayant l'aspect de perte de substance, d'encoches ovales, en raquette. Des zones claires diaphysaires tranchent sur l'os. Ces zones sont soit parallèles à la diaphyse et axiales, soit obliques à la diaphyse. Dans ce dernier cas, elles viennent se confondre sans ligne de démarcation avec les parties molles périphériques. La corticale peut manquer par places. Les formations cartilagineuses découpent parfois l'os en *festons* en donnant l'aspect en *bouton de fleur de fuschsia*.

Au niveau des os longs, différents aspects sont possibles. Une extrémité osseuse peut être élargie, soufflée et remplie de petites lacunes claires. Cet aspect est particulièrement fréquent au niveau de la tête du péroné. Les lacunes sont séparées les unes des autres par une sorte de cloison.

Dans les grandes diaphyses, le cartilage s'observe surtout dans la région métaphysaire. Le contour des épiphyses peut être moiré, irrégulier. La corticale fait parfois défaut par places. Dans ce cas, les lacunes semblent ouvertes et accessibles à la périphérie et il est possible d'observer les aspects en dents de scie, en pics (Boppe et Franco). Le cartilage se dispose soit en coulées claires, en stries verticales disposées perpendiculairement au cartilage de conjugaison, soit en taches claires, oblongues, arrondies, tranchant sur la diaphyse.

Les zones de transition entre les régions épiphysaires et métaphysaires peuvent être marquées nettement et présenter des signes de sclérose. Les plages claires ovalaires sont souvent entourées d'une zone plus sombre. Ces la-

cunes claires disparaissent ultérieurement avec l'ossification progressive mais le liséré périphérique persiste pendant quelque temps.

Au niveau des os iliaques, il est possible de distinguer des foyers de raréfaction disposés en rayons, foyers de forme oblongue séparés par des cloisons osseuses ouvertes dans la direction des crêtes iliaques. Souvent la structure normale n'est conservée qu'au centre et les os iliaques ont un aspect déchiqueté.

Les ischions et le pubis présentent parfois des lacunes ovalaires.

Les extrémités antérieures des côtes, quand elles sont touchées, se renflent en massues et présentent des lacunes claires ovalaires.

Au niveau de l'omoplate on a pu percevoir, dans certains cas, un changement dans la cavité glénoïde et des tâches claires siégeant au niveau du bord supérieur.

La forme hémiplegique pure est la plus caractéristique. Les formes bilatérales, radiographiquement bien plus fréquentes, sont moins typiques à l'examen clinique.

Lesné, Lièvre et Loisel ont signalé des formes frustes : les troubles de croissance s'accompagnaient d'encoches claires, de coups d'ongles situés à proximité des cartilages d'accroissement des phalanges. La palpation montrait à ce niveau l'existence de tuméfactions.



En résumé, en présence d'une déformation d'un membre coïncidant avec un raccourcissement unilatéral du squelette, il ne faut pas seulement penser à une malformation congénitale, mais aussi à la dyschondroplasie d'Ollier.

L'examen portera sur la main du côté atteint et sur les autres extrémités du squelette. La palpation soigneuse des métaphyses des os longs sera pratiquée. Les déformations siégeant à leur niveau seront notées. Il faudra en outre rechercher la luxation des os couplés, les laxités articulaires ou au contraire la limitation des mouvements.

On mesurera systématiquement la longueur des différents segments de membres, ainsi que leur circonférence ce qui mettra parfois en évidence une atrophie du côté dystrophique. (Cas de Richard et Dupuis).

On terminera par l'examen radiographique de tout le squelette qui décèlera des lésions insoupçonnables cliniquement.

Evolution

La maladie d'Ollier est évolutive jusqu'à un certain âge. Nous étudierons d'abord l'évolution des signes cliniques puis celle des lésions anatomiques dont la radiographie rend bien compte.

Evolution des signes cliniques.

Cleveland a étudié le raccourcissement et a pu suivre son évolution chez un enfant qu'il a observé depuis l'âge de deux ans jusqu'à neuf ans. A deux ans, le membre inférieur gauche présentait un raccourcissement de deux pouces.

A six ans, le raccourcissement atteignait 6 pouces 1/2.

A 9 ans, le raccourcissement était de 7 pouces.

Le raccourcissement a donc rapidement augmenté jusqu'à 6 ans et est resté à peu près stationnaire depuis cet âge : à 6 ans, les lésions se calcifiaient.

Les déformations s'exagèrent également tant que les lésions dystrophiques évoluent. Cette aggravation persiste jusqu'à la calcification des lésions cartilagineuses. Aussi les lésions se reproduisent-elles si on les traite trop tôt par une ostéotomie correctrice. (Cas de Dusi, Rocher, Dupuis et Richard).

En étudiant les lésions de la main, nous avons déjà parlé de leur évolution : la mollesse caractéristique des

phalanges au début de la maladie disparaît. On observe une densification des lésions. Les phalanges se raccourcissent et deviennent courtes et trapues.

EVOLUTION DES LESIONS ANATOMIQUES

L'étude des nombreux documents radiographiques permet de bien suivre leur évolution.

Il est constant de rencontrer chez le même sujet des lésions d'âge différent. Les examens histologiques confirment l'interprétation radiologique des lésions.

Il est classique de décrire trois stades d'évolution.

1°. — *Stade cartilagineux.*

Les métaphyses sont bourrées de petites lacunes claires sur lesquelles les diaphyses s'évasent comme soufflées. Sur ce bulbe cartilagineux, l'épiphyse repose, plus ou moins intacte ou déformée, mais décalcifiée. Une travée orientée dans le sens de la longueur de l'os se détache sur le fond clair de cette masse globuleuse. Cette travée divise cette masse en « *lacunes ovalaires, en forme de raquette* » (de Barrin).

Une zone plus sombre et irrégulière d'os condensé marque la limite entre diaphyse et épiphyse. Cet aspect existe aussi bien sur les os longs que sur les os des mains. Au niveau de ceux-ci, on constate également la zone claire en coup d'ongle latéral, qui est la lésion caractéristique des os plats.

2°. — *Calcification du cartilage.*

Cette calcification peut s'effectuer de deux façons : soit d'une manière uniformément diffuse, soit par précipités calcaires, opaques. Le 1^{er} mode se rencontre surtout au niveau des phalanges. Les plages claires présentent une opacité diffuse, se teintent en gris et se bordent d'un mince liseré plus foncé.

Le deuxième mode s'observe plus particulièrement au niveau des bulbes métaphysaires des os longs. Il est caractérisé par l'apparition de tâches noires granitées, d'une netteté variable, plus ou moins conglomerées qui tranchent sur la clarté métaphysaire. Un fin liseré opaque se dessine à la périphérie des métaphyses. On devine une ébauche de légère trabéculatation osseuse sous les grains calcaires. (Cas de Roederer et Froyez).

3°. — *Ossification débutante.*

Quand l'ossification s'ébauche, le liseré périphérique qui borde les lésions devient plus net, plus opaque. Des cloisons irrégulières et minces se dessinent au sein des lésions cartilagineuses. D'après les travaux de Bentzon, ces cloisons correspondent aux vaisseaux endo-osseux et sont toutes orientées dans le sens longitudinal de l'os.

Dans une seconde étape de ce stade, la structure osseuse s'organise. On pourrait appeler cette phase le *stade de consolidation* (Fèvre). Les cloisons se multiplient. Les lésions s'opacifient au point de montrer leur structure intérieure aux Rayons X. On observe la dégénérescence des noyaux calcifiés qui se transforment en nodules osseux (examen histologique de Cole). Les lésions restent longtemps opacifiées et redeviennent lentement plus claires pour présenter finalement une structure osseuse trabéculaire identique à celle du tissu spongieux épiphysaire.

Très souvent, une cloison opaque ou quelques petites plages claires persistent dans la diaphyse et témoignent du désordre antérieur dû à l'ancienne dystrophie.

L'évolution peut se compliquer de fractures pathologiques qui sont d'ailleurs régulièrement suivies de consolidation.

Pronostic

Ollier écrivait : « Il est à supposer que cette maladie évolue spontanément vers la guérison ; son pronostic nous apparaît donc bénin ».

Le pronostic de la dyschondroplasie est favorable *au point de vue vital*. Dystrophie de croissance, l'affection évolue avec elle. Mais nous devons reconnaître que nous ne possédons pas *un recul suffisant* pour juger de l'évolution lointaine de la maladie. Néanmoins, à une réunion de la Société de Pédiatrie de Paris en Janvier 1934, M. Levent a noté d'une malade qu'il suit depuis 16 ans : les lésions étaient stationnaires. Dans quelques cas, les foyers ont même diminué de volume (cas de Vittek, de Bojesen).

La persistance de quelques nodules cartilagineux dans les diaphyses constatée sur la plupart des radiographies, au milieu de lésions évoluées, doit nous inciter à la *circonspection*. Nous n'avons pas le droit de nier la possibilité de l'évolution d'un chondrome bénin à partir d'un de ces nodules, chondrome qui pourrait présenter des signes de dégénérescence rapide à l'âge adulte (nous rappelons que, dans le cas rapporté par Noble, l'examen histologique donna le diagnostic de chondrosarcome).

Le pronostic fonctionnel s'assombrit avec les progrès des déformations, du raccourcissement et de l'atteinte de certaines articulations.

On a même parfois constaté que la différence en longueur avait progressé dans des cas où le membre atteint présentait des signes régressifs de la maladie.

Diagnostic

Nous allons passer rapidement en revue les différentes affections du système osseux qui présentent des rapports plus ou moins étroits avec la dyschondroplasie. Nous terminerons cet exposé par la discussion des *exostoses ostéogéniques* et de la *chondromatose du squelette* qui ont de nombreux caractères communs avec la maladie d'Ollier.

I°. — SARCOME.

Des erreurs avec le sarcome ont été citées. Les tumeurs sarcomateuses juxta-épiphysaires présentent en effet un aspect se rapprochant de celui des formations dyschondroplasiques. L'erreur ne peut être commise qu'au début de l'évolution du sarcome et elle est infiniment regrettable à cause des *conclusions thérapeutiques différentes* qu'elle entraîne.

Un examen clinique et radiographique systématique montrera la *multiplicité des lésions dyschondroplasiques* et lèvera les doutes. En effet le sarcome n'a, au début de son évolution, qu'une localisation primitive. Et, plus tard, ses foyers secondaires sont le plus souvent viscéraux. En outre, dans le sarcome, on ne retrouve pas les lésions phalangiennes torpides, on ne relève pas de raccourcissement systématique des os longs. Au niveau des lésions dyschondroplasiques on ne note pas de circulation collatérale ni d'élévation de la température locale. Enfin, la bénignité de la dyschondroplasie s'oppose à la malignité indiscutable du sarcome.

II°. — ACHONDROPLASIE.

Individualisée par Parrot, l'achondroplasie est une dys-trophie congénitale frappant électivement les os à croissance cartilagineuse. Les lésions des cartilages juxta-épiphysaires atteignent dans l'achondroplasie leur degré ultime. Une distinction s'impose donc entre cette affection et la dyschondroplasie.

Chez le nouveau-né achondroplasique, on est déjà frappé par la petitesse de la face et par la brièveté des membres qui sont recouverts d'une peau épaisse formant des plis transversaux. Beaucoup de sujets succombent avant que l'affection ne puisse dérouler toutes ses conséquences cliniques au cours du développement du squelette.

Les survivants, grands enfants et adultes, sont assez rares. Les symptômes cardinaux permettant de reconnaître facilement l'achondroplasie sont : la *nanisme*, la *micromélie* et la *macrocéphalie*.

Le nanisme est accentué. La taille varie entre 0 m. 90 et 1 m. 40 environ. Le tronc est à peine touché par le raccourcissement qui atteint essentiellement les membres. Cette *micromélie* est rhizomélique et frappe électivement le segment le plus rapproché de la racine du membre. L'arrêt d'accroissement dans la dyschondroplasie ne présente jamais le caractère de *généralisation* si frappant dans l'achondroplasie. La macrocéphalie n'a jamais été notée chez les dyschondroplasiques.

Nous avons vu que la main dyschondroplasique pouvait prendre parfois l'aspect en trident que Pierre Marie a décrit dans l'achondroplasie. Mais la main dyschondroplasique présente, le plus souvent, un boursoufflement de la diaphyse phalangienne rappelant beaucoup plus le *spina ventosa*.

De plus, le doigt achondroplasique ne donne pas la *sensation de mollesse* caractéristique de la dyschondroplasie au début.

Les courbures osseuses de l'achondroplasique sont *généralisées*. La radiographie montre un cartilage épiphysaire mince, irrégulier ou précocement disparu. « L'achondroplasie est caractérisée par un *arrêt complet* de prolifération du cartilage juxta-épiphysaire » (Molin).

La *chondrodystrophie hyperplasique*, décrite par Kaufmann, n'est qu'une variété d'achondroplasie dans laquelle, à la stérilité du cartilage de conjugaison, s'ajoute un développement anormal des épiphyses exclusivement cartilagineuses. On pourrait confondre cette hypertrophie des extrémités osseuses avec le boursoufflement des extrémités observé dans la dyschondroplasie. Mais ces cas n'ont été observés que chez le fœtus et l'hypertrophie intéresse *uniquement l'épiphyse* ce qui prouve que le cartilage juxta-épiphysaire, d'ailleurs supprimé, ne peut être mis en cause comme dans la maladie d'Ollier.

III°. — OSTEOGENESIS IMPERFECTA.

L'ostéogénésis imperfecta de Vrolick se traduit, dès la naissance, par de nombreuses *fractures* survenues *in utero* et raccourcissant les membres. Elle comporte en général un pronostic fatal.

De plus en plus, on admet que *l'ostéopsathyrose de Lobstein* est une forme différente de la même maladie, et on considère que ces deux affections relèvent d'une même ostéo-dystrophie.

Il est donc logique de les réunir toutes deux sous le nom de « fragilité essentielle des os » ou « ostéopsathyrosis ».

Plusieurs signes permettent de caractériser l'affection : Au point de vue *anatomo-pathologique*, les lésions cor-

respondent à des troubles de l'ossification périostale, l'ossification enchondrale ne paraissant pas touchée.

Cliniquement, la fragilité osseuse (dans la forme précoce, c'est-à-dire dans l'ostéogénésis imperfecta) atteint effectivement les diaphyses des os longs, les côtes, les *clavicules* et la *voute crânienne*. Ces deux dernières localisations ne se rencontrent pas dans la dyschondroplasie. Le nouveau-né se présente souvent comme un micromélique. Cette micromélie atteint également les membres supérieurs et inférieurs. Les os longs sont *incurvés en crosse*. Les deux membres inférieurs prennent l'aspect de « parenthèse » et les incurvations sont, en général, *symétriques*.

La palpation montre les *multiples cals d'aphysaires*, bosselant les os longs, les clavicules, les côtes, les métatarsiens et les métacarpiens. Certaines fractures récentes, *sans ecchymoses* sont révélées par la mobilité anormale ou la crépitation. La flexibilité des os longs est fréquente. Mais les premières fractures peuvent survenir plus tardivement à l'âge de deux ans, parfois à huit ou dix ans. Un traumatisme minime, un choc, un mouvement brusque suffisent à déterminer la fracture qui s'accompagne d'une certaine impotence.

La radiographie montre une ombre osseuse anormalement claire, surtout au niveau des diaphyses des os longs. Les os courts présentent des épaisissements plus sombres formés par les cals de fracture. Les épiphyses paraissent normales. Les lésions du crâne sont fréquentes.

Comme symptômes accessoires, rappelons la teinte bleue des sclérotiques, la laxité ligamentaire anormale, la fréquence des luxations, les lésions des phanères et l'otosclérose progressive.

La symptomatologie et la radiographie caractérisent donc nettement la maladie et ne permettent pas de la confondre avec la maladie d'Ollier.

IV°. — OSTEOMALACIE.

La malléabilité des doigts et leur souplesse, constatées chez les dyschondroplasiques, pourraient faire penser à un processus ostéomalacique. Mais, l'ostéomalacie, due à une *raréfaction osseuse généralisée* est loin de ressembler à la dyschondroplasie caractérisée par ses *lésions localisées*.

Les douleurs sont constantes dans l'ostéomalacie, douleurs squelettiques, réveillées par la pression osseuse, parfois très intenses. Les déformations frappent rapidement le bassin et incurvent progressivement les membres. Les os restent lisses et réguliers au palper, mais sont douloureux. Ils peuvent être très flexibles, en caoutchouc (dans la forme infantile principalement). L'impotence est parfois très marquée. La radiographie montre des contours osseux flous, un canal médullaire élargi, une *compacte amincie* et peu nette.

V°. — RACHITISME.

Un examen superficiel peut faire attribuer au rachitisme une déformation tibiale, un genu valgum.

Le rachitisme est une *affection généralisée, symétrique* et bien caractérisée. Dans la dyschondroplasie d'Ollier, on n'observe pas les malformations craniennes rachitiques : proéminence du frontal donnant au front l'aspect olympien, augmentation de volume des bosses pariétales, persistance de la fontanelle, voûte palatine ogivale, vices d'implantation et érosion dentaires. De même, on ne retrouve pas chez le dyschondroplasique les nouures *généralisées*, le chapelet costal, le thorax en carène, ni le gros ventre, caractéristiques du rachitisme.

Les inflexions osseuses rachitiques sont *généralisées*, habituellement *symétriques* : on n'a jamais relevé, dans

le rachitisme, la disposition hémiplogique des lésions dyschondroplasiques ni le grand raccourcissement qui les accompagne.

L'élargissement, en forme de soucoupe, des métaphyses, l'élargissement du cartilage enchondral, l'ostéoporose, signes typiques du rachitisme, n'existent jamais dans la maladie d'Ollier. Les radiographies des courbures ou des nodosités rachitiques n'ont jamais montré ces zones cartilagineuses si nettes et si abondantes dans les inflexions dyschondroplasiques. En outre, dans le rachitisme, tous les tissus lymphoïdes de l'organisme sont plus ou moins atteints : ce qui explique l'intumescence des amygdales, des ganglions, du thymus et de la rate ainsi que l'anémie. Ces troubles ne se rencontrent pas dans la Dyschondroplasie.

VI°. — PROCES TUBERCULEUX ATYPIQUE.

La localisation multiple des foyers aux contours bien délimités, la présence de nombreuses lacunes, le manque de signes de réaction inflammatoire, l'absence de sequestres, de douleurs et d'atrophies marquées, font rejeter la supposition d'un procès tuberculeux atypique, en admettant que cette hypothèse puisse être envisagée.

VII°. — LE GIGANTISME CONGENITAL PARTIEL.

Les caractéristiques radiographiques des lésions dyschondroplasiques font éliminer cette affection.

VIII°. — L'HYPOPLASIE CONGENITALE DES MEMBRES.

La confusion est possible entre cette affection et la maladie d'Ollier d'autant plus que certains cas de dyschondroplasie ont été observés dès la naissance : la forme de la main, trapue, et la souplesse extrême des phalanges feront pratiquer l'examen radiographique du squelette qui lèvera tous les doutes.

IX°. — OSTEITE FIBRO-KYSTIQUE DE RECKLINGHAUSEN.

La maladie de Recklinghausen est l'apanage des adultes, à part quelques rares cas paraissant avoir débuté dans l'enfance (à dix-huit mois dans le cas de Parreira et Castro Freire). Elle a un cours clinique bien différent de celui de la dyschondroplasie. *Les douleurs* sont très fréquentes, affectent, en général, toute une région, mais peuvent être localisées, violentes, exaspérées à la moindre pression.

Les fractures sont fréquentes. Si la première fracture survient après un traumatisme, souvent très léger, les fractures ultérieures ont le caractère des fractures spontanées.

Les tuméfactions osseuses localisées sont inconstantes, de volume et de consistance variables, douloureuses ou non. Mais la peau qui les recouvre est souvent rouge et chaude. On note en outre de l'oedème et des veinosités à leur niveau, ce qui traduit l'activité vasculaire de ces tuméfactions.

Les incurvations et tassements osseux donnent finalement l'aspect lamentable des grandes ostéomalacies classiques.

Enfin, l'asymétrie des lésions et les raccourcissements caractéristiques de la dyschondroplasie ne s'observent pas dans la maladie de Recklinghausen.

Freund a néanmoins rapporté un cas très curieux dont il fait une entité intermédiaire aux deux affections. Il s'agit d'une ostéodystrophie atteignant toute une moitié du corps. La face est asymétrique. Les diaphyses sont épaisses et déformées, celles du fémur présente, à la suite d'une fracture, une consolidation en crosse. La radiographie montre un aspect flou et poreux des lésions. La biopsie donne des lésions typiques d'ostéite fibreuse sans production de cartilage.

Cette affection paraît *cliniquement* être une dyschondroplasie et *radiographiquement* une ostéite fibro-kystique.

X. — EXOSTOSES OSTEOGENIQUES.

Ollier considérait les *exostoses ostéogéniques* comme une *variété de dyschondroplasie*. Il écrivait :

« C'est avec les exostoses ostéogéniques que la dyschondroplasie paraît avoir le plus de rapport. Sans doute, dans les exostoses, le malade fait de l'os en quantité surabondante, alors qu'il en fait très peu dans la dyschondroplasie, mais les deux affections se rapprochent par ce fait primordial qu'elles sont toutes deux caractérisées par le même fait : présence en un moment et en points anormaux de cartilage capable de subir l'ossification.

Dans les exostoses, on a des masses cartilagineuses qui persistent souvent à une époque où a disparu dans l'os atteint tout processus ossificateur. Ces masses siègent en des lieux anormaux, mais qui ont toujours des rapports plus ou moins directs avec la région juxta-épiphysaire et le cartilage de conjugaison. Ces exostoses, qui restent parfois très longtemps cartilagineuses, ont dans leur essence même le pouvoir d'évoluer et de donner de l'os véritable. Enfin, leur évolution est contemporaine de l'enfance et de l'adolescence et souvent, comme dans la dyschondroplasie, elles subissent plus tard une véritable rétrocession.

Ne sont-ce pas là les caractères attribués à la dyschondroplasie, qui est caractérisée par une persistance anormale du cartilage ? N'a-t-elle pas aussi l'aspect d'une affection de la période ostéogénique ? Ne disparaît-elle pas au moment où se termine cette période ?

Enfin, et c'est là le principal argument, ces deux affections ne coexistent-elles pas chez le même malade ?

Si la dyschondroplasie phalangienne constitue le symptôme le plus frappant de l'affection, elle n'est que l'ex-

pression de l'altération du tissu cartilagineux qui se révèle en même temps dans les grands os des membres par des ostéo-chondromes et mérite le nom de dyschondroplasie.»

Seule l'absence d'anatomie pathologique interdisait à Ollier de formuler une opinion définitive. Les exostoses ostéogéniques que Leri a proposé d'appeler « *maladie exostosante* » semblent au premier abord bien différentes de la dyschondroplasie. Leur étude systématique montre au contraire la parenté des deux affections.

Léri définit ainsi la maladie exostosante :

« Syndrome clinique constitué par des malformations osseuses circonscrites et multiples qui se produisent à l'époque et par le fait du développement physiologique de l'os ».

Nous allons étudier les caractères communs et différentiels qui existent entre les exostoses ostéogéniques et la dyschondroplasie.

La maladie exostosante débute également pendant la période de croissance, mais le plus souvent dans la *seconde enfance*. On note souvent le caractère héréditaire et familial de l'affection. La transmission se fait par les femmes surtout aux enfants du sexe masculin, la mère étant souvent saine. Les garçons sont beaucoup plus frappés que les filles (pour Reinecke, 121 garçons pour 42 filles).

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Les exostoses sont *multiples* et souvent *symétriques*, mais presque toujours *plus développées d'un côté* que de l'autre. Leur siège est surtout *métaphysaire*. La radiographie montre fréquemment une *atteinte discrète* de l'une ou l'autre phalange de la main ou du pied.

On note quelques exostoses *diaphysaires* qui sont d'origine périostique ou d'origine métaphysaire émigrée. Les

lésions évoluent en trois stades comme dans la dyschondroplasie : cartilage pur, calcification du cartilage, ossification débutante puis confirmée.

La métaphyse, sur laquelle sont implantées les exostoses multiples, *augmente de volume*. Il s'agit d'une boursoufflure du bulbe osseux. La certicale est amincie.

La localisation des lésions est la même que dans la dyschondroplasie : os longs, petits os des mains et des pieds, os iliaques, omoplates.

On note également dans la maladie exostosante *des lésions secondaires* à l'atteinte de la métaphyse : raccourcissement, déviation, déformation, luxation secondaire au niveau des os couplés. M. Lenormand a bien étudié le raccourcissement et a montré son manque de proportion avec le volume des exostoses, ce qui infirme la loi de Bessel-Hagen comprise dans le sens le plus absolu.

Le raccourcissement n'a jamais l'importance qu'il atteint dans la Dyschondroplasie. Il est d'autant moins remarqué que les lésions sont souvent symétriques. Nous avons vu que les lésions évoluent en trois stades comme dans la maladie d'Ollier. La radiographie et l'histologie confirment cette évolution. Mais, si les lésions métaphysaires sont fréquentes, elles se manifestent surtout sous forme d'*ecchondroses* évoluant en *exostoses*.

Ces exostoses peuvent entraîner des *troubles fonctionnels variés* : douleurs (par compression nerveuse, par bursite ou par fracture du pédicule de l'exostose), arthrites, luxations, gêne mécanique, accrochages tendineux, contractures musculaires, lésions vasculaires (œdèmes, oblitération artérielle, perforation artérielle avec anévrysme diffus).

En somme, la maladie exostosante constitue un type clinique défini qui, s'il a de nombreux caractères communs

avec la dyschondroplasie, s'en différencie par certains points. Nous verrons plus loin que ces deux affections relèvent d'une même dystrophie osseuse.

Foa, Vallebona, Collé ont rapporté des cas de maladie exostosante où les lésions endo-métaphysaires sont tellement marquées qu'on peut parler d'une association : *maladie exostosante et dyschondroplasie*.

XI°. — CHONDROMATOSE DU SQUELETTE.

Elle est appelée suivant les auteurs : dyschondromatose, chondromatose ostéogénique, enchondromes multiples, chondromes ostéogéniques.

Nous avons vu qu'Ollier séparait les chondromes de la dyschondroplasie. A son époque, la chondromatose étant d'ailleurs considérée comme une néoplasie plus ou moins maligne. Mais déjà en 1900, Molin remarquait que les chondromes ostéogéniques multiples se rapprochaient tellement de la maladie d'Ollier qu'il écrivait : « De tels faits imposent donc les réserves les plus formelles sur l'individualité définitive de la dyschondroplasie ». La plupart des auteurs actuels se sont attachés à démontrer la nature dystrophique de la chondromatose et Dahl en a fait la preuve histologique en 1930. Cliniquement, la chondromatose ressemble davantage à la dyschondroplasie qu'aux exostoses ostéogéniques, mais les caractères cliniques sont cependant différents de ceux de la dyschondroplasie.

Comme dans la maladie d'Ollier, l'affection débute dans la première enfance, atteignant les deux sexes. Mais alors que la dyschondroplasie prédomine dans le sexe féminin, la chondromatose atteint surtout le sexe masculin. En outre, il n'est pas rare de constater le caractère héréditaire de la maladie et sa fréquence dans une famille de porteurs d'exostoses ostéogéniques.

Les lésions sont multiples et prédominent toujours *aux petits os* des extrémités, plus particulièrement des *extrémités supérieures*. Tous les os longs et les os plats peuvent être atteints mais bien plus rarement.

En général, le siège des lésions est *métaphysaire*, le plus souvent aux phalanges. Il peut être parfois diaphysaire. Les lésions sont, en règle, bilatérales, mais leur importance est toujours plus grande d'un côté et le plus souvent les lésions les plus marquées sont au membre supérieur. La disposition hémiplégique est excessivement rare. Par contre, la localisation de la maladie à un seul membre supérieur ou aux deux membres supérieurs est fréquente. *Les lésions secondaires*, raccourcissement, déviations, luxations, sont *variables* et sont loin d'avoir l'importance qu'elles ont dans la dyschondroplasie.

En résumé, la chondromatose est surtout une *affection des extrémités*. La radiographie montre l'évolution en trois stades comme dans la dyschondroplasie : stade cartilagineux, calcification du cartilage et ossification débute.

Si, dans les cas bien définis, les caractères cliniques permettent de différencier nettement la dyschondroplasie des chondromes ostéogéniques, il ne faut pas perdre de vue qu'il existe des cas intermédiaires entre les deux affections. Hellner a publié l'observation d'un homme qui présentait des chondromes multiples avec hémangiome du squelette et des parties molles sous l'aspect d'une maladie d'Ollier.

Nous adopterons, avec le Professeur Ombrédanne, le terme de chondrodystrophie pour englober les affections dystrophiques du cartilage, c'est-à-dire principalement : l'achondroplasie, les exostoses ostéogéniques, les chondromes ostéogéniques et la dyschondroplasie d'Ollier.

Parmi ces affections, les trois dernières présentent suffisamment de caractères communs pour que nous puissions les considérer comme *trois types cliniques* d'une même dystrophie caractérisée par la présence anormale de lésions cartilagineuses au niveau des métaphyses des os longs et des petits os des extrémités, évoluant lentement dans le sens de l'ossification.

Traitement

La thérapeutique générale de la dyschondroplasie est encore inconnue. Ollier préconisait les préparations d'iodothyridine et l'ingestion de corps thyroïdes qui ne donnèrent aucun résultat. Flotow a essayé en vain les sels de chaux et l'huile de foie de morue. L'association de sels de chaux et de vitamines s'est montrée aussi inefficace. L'héliothérapie naturelle ou artificielle n'a aucune amélioration à son actif.

Certains auteurs ont proposé d'éliminer les masses cartilagineuses avec une curette et de remplir les places vides d'iodoforme. D'autres seraient partisans d'une parathyroïdectomie, mais il est à remarquer que la calcémie est souvent normale.

La tendance naturelle à la guérison doit rendre sobre de traitements. Néanmoins, les genu valgum ou varum doivent être redressés par des appareils correcteurs. Au membre inférieur, le raccourcissement sera appareillé jusqu'à la fin de la croissance pour diminuer la claudication et combattre la scoliose.

A la fin de la croissance, vers 20 ans, on pourra poser l'indication d'un raccourcissement du membre sain ou d'un allongement du membre malade.

Les grandes déformations osseuses gagnent à être traitées par ostéoclasies ou mieux par *ostéotomies*, à condition d'attendre le moment favorable : il ne faut pas perdre de vue que la dyschondroplasie est *une maladie évo-*

lutive et qu'une ostéotomie trop précoce risque d'être suivie de récurrence. Nous avons cité plus haut un cas de Richard et Dupuis : l'ostéoclasie pratiquée à 2 ans 1/2 fut suivie de récurrence, l'ostéotomie pratiquée à 7 ans donna en trois mois un cal solide. La lésion est donc susceptible d'ossification, mais, pour obtenir un résultat correct, il ne faut pas opérer *avant l'âge de sept ans*, ou mieux, avant dix ou douze ans.

Au membre supérieur, la luxation de la tête radiale réclame parfois une résection qui donne d'ailleurs un bon résultat fonctionnel.

Observations

OBSERVATION I. (Docteur René GOURDON) non publiée

Le 16 juillet 1937 entre au Sanatorium Marin de Kerpape une enfant de 13 ans, Hu... (Yvette), pour un genu valgum gauche prononcé entraînant des troubles de la marche importants. C'est à l'âge de 5 ans que les parents se sont aperçus de la déformation.

Cette fillette n'a eu d'autre maladie qu'une broncho-pneumonie à l'âge de 5 ans. Elle a deux sœurs ne présentant aucune malformation. Père et mère sont bien portants. Ce qui a surtout déterminé la mise de cette fillette en traitement c'est que, depuis janvier 1937, elle se plaint du genou gauche.

Dès le premier examen, on est frappé par l'importance de la déformation du membre inférieur gauche en genu valgum, l'angle en est de 150° . Quand la fillette fléchit son genou, la rotule se luxé partiellement en dehors, favorisée dans ce mouvement de translation externe par le manque de relief de la joue externe de la trochlée.

La comparaison des mesures des membres inférieurs de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole externe donne à gauche 67 cm., à droite 73 cm. Le pied gauche est aussi plus petit que l'autre, il mesure 15 m/m. de moins dans sa longueur. Quand l'enfant est debout, du fait du fort genu valgum, l'appui se fait sur le bord interne mais

seulement dans sa portion antérieure car l'enfant essaie de remédier à la brièveté de son membre par un équin compensateur.

Le raccourcissement du membre inférieur gauche entraîne de fait une scoliose à convexité gauche consécutive à une forte bascule du bassin à gauche rendue évidente par l'abaissement des épines iliaques.

L'asymétrie du membre supérieur gauche est moins grossière mais facilement décélable par la mensuration. Le bras droit a 29 cm., le gauche n'en a que 28.

Les troubles trophiques sont plus importants au niveau de l'avant-bras et de la main. La longueur de ces deux segments de membres ajoutés est inférieure de 3 cm. à gauche par rapport au côté opposé.

L'amplitude des mouvements de flexion du coude gauche est supérieure ; il en est de même des autres articulations de ce membre.

La main gauche est rejetée sur le bord cubital, son grand axe formant un angle d'environ 160° avec l'axe médian de l'avant-bras. On peut la ramener dans le prolongement de l'avant-bras mais elle ne peut être déportée sur son bord radial, le poignet étant en extension. La styloïde cubitale est à 25 m/m au dessus de celle du radius.

La palpation permet de sentir une tuméfaction dure de l'extrémité distale du 4^e métacarpien. L'annulaire n'est pas rentré. Longueur et largeur de la main sont identiques pour les deux côtés.

Cliniquement, on ne décèle rien d'anormal sur le squelette des membres du côté droit, rien à noter non plus au niveau des os craniens et du thorax.

Les poumons et le cœur sont normaux.

Dans les urines : pas d'albumine, pas de sucre.

Le Wassermann est négatif. Le Vernes résorcine est à 18. La calcémie est à 110 milligrammes.

L'étude radiographique de l'enfant est plus fertile dans ses résultats que l'examen clinique.

Le cliché du bassin, figure 2, décèle au niveau de l'aile iliaque gauche, dans sa moitié antérieure, des foyers de raréfaction disposés en rayons séparés par des cloisons osseuses ouvertes dans la direction des crêtes iliaques et donnant un aspect déchiqueté à l'os ; dans sa portion postérieure, deux lacunes claires dont l'une affleure la crête iliaque. A droite : même aspect déchiqueté de l'aile iliaque dans ses deux tiers antérieurs. A l'extrémité supérieure du fémur gauche, il existe quelques foyers de raréfaction osseuse à la base du petit trochanter ; par contre, la métaphyse proximale du côté droit présente un aspect soufflé avec plages claires.

Au niveau du genou gauche, fig. 3, la métaphyse distale du fémur est élargie, la corticale interne est mince, on y voit quelques lacunes oblongues. Le condyle externe haut de 1 cm. de moins que l'interne présente un aspect déchiqueté de sa portion attenante au cartilage de conjugaison. Le plateau tibial externe, par contre plus élevé que l'interne, est décalcifié. Les surfaces articulaires semblent intactes.

Au tibia gauche, il existe, au niveau du 1/3 supérieur de la diaphyse tibiale, 2 images claires allongées ; au niveau du 1/4 inférieur du même os, on note la présence de deux lacunes oblongues ; il en est de même au niveau du 1/4 inférieur du péroné du même côté.

Le genou droit est moins atteint en ce qui concerne le fémur : seulement une lacune allongée dans la métaphyse et un condyle externe très légèrement déchiqueté ; par contre, le péroné est soufflé, le tibia est indemne.



FIGURE 807

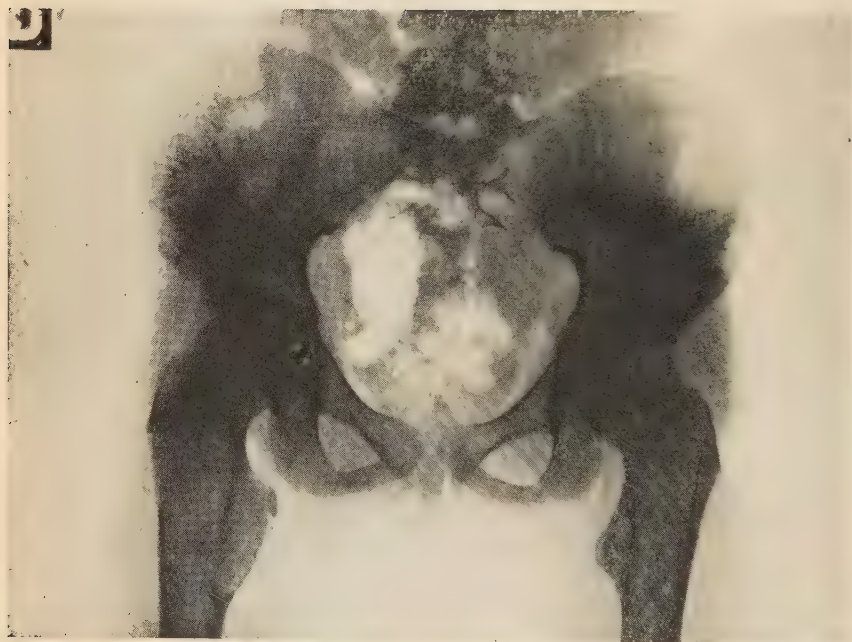
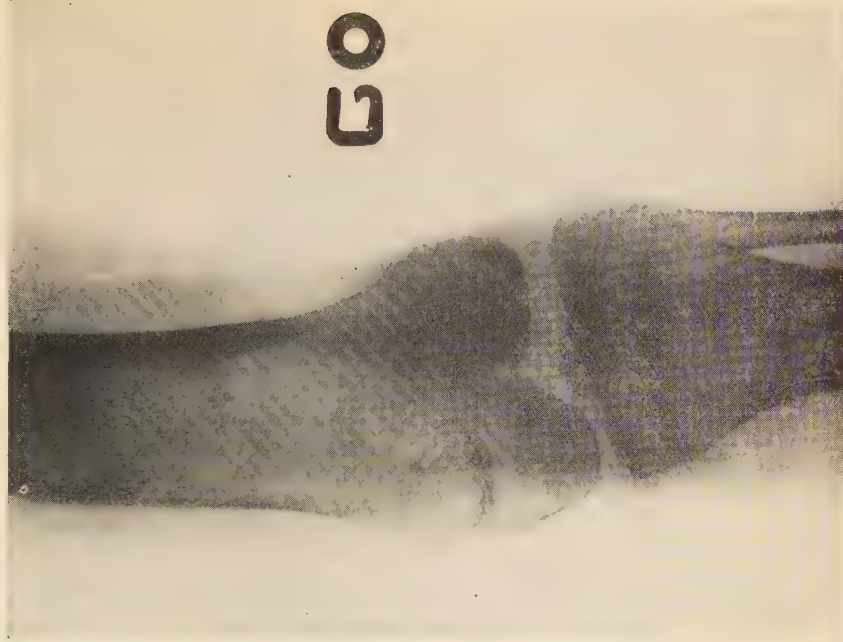


FIGURE N° 2



FIGURE N° 1



GO

FIGURE N° 3

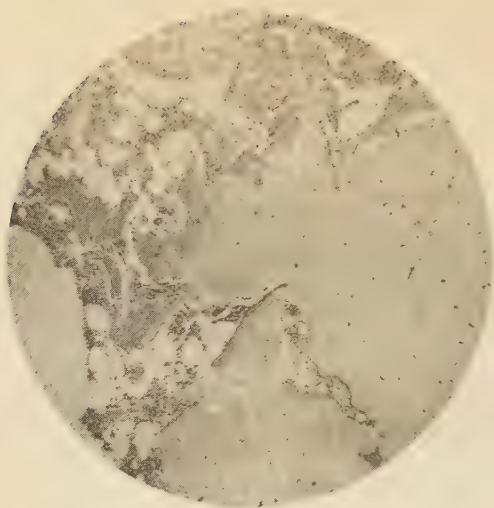


FIGURE N° 5

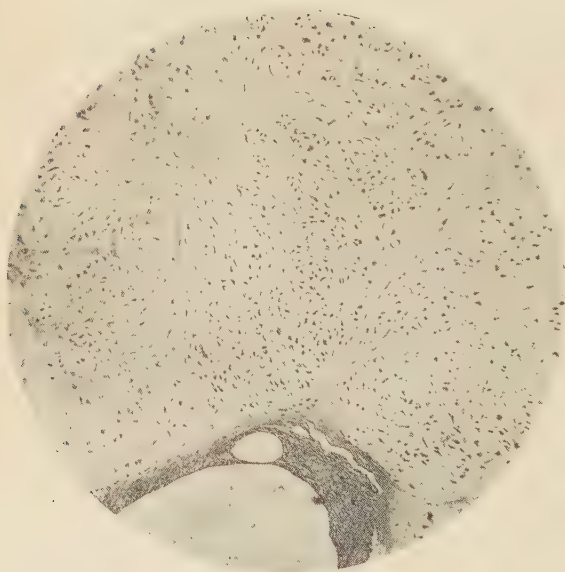


FIGURE N° 6

Au pied gauche, les quatre derniers métatarsiens présentent des lacunes, elles sont en grand nombre au niveau des phalanges des 5^e, 4^e et 3^e orteils qui sont déformés.

Au pied droit, seule la première phalange du 4^e orteil est déviée et décalcifiée.

Les rayons X ont confirmé au niveau du membre supérieur gauche des lésions que faisait prévoir l'examen clinique.

L'humérus, au niveau du tiers supérieur de sa diaphyse, est augmentée de volume ; trois taches claires allongées dans le sens de la longueur s'y dessinent en ce point au niveau du canal médullaire.

Le cubitus est soufflé au niveau du quart inférieur de sa diaphyse présentant une sorte de caverne claire traversée par de minces trabécules osseuses.

L'épiphyse inférieure, fig. 4, revêt un aspect anormal du fait de sa forme en bicoque ; la soudure en est plus avancée du côté opposé. La styloïde cubitale est à 25 mm au-dessus de celle du radius qui est indemne.

Le cliché *de la main gauche*, fig. 4, donne un aspect soufflé de la métaphyse du 4^e métacarpien gauche. Les phalanges ne sont pas indemnes : trois petites tâches claires à la première phalange du pouce, une encoche à la deuxième de l'annulaire, dont la première présente de même quelques tâches claires.

Le membre supérieur droit est radiographiquement normal.

Il en est de même du *crâne*.

Au niveau du thorax, l'extrémité antérieure de la 10^e côte gauche a un aspect soufflé.

En résumé, les lésions osseuses décélées par les rayons X sont situées :

1^o Sur le bassin avec localisation bilatérale.

2° Sur le membre supérieur et le membre inférieur gauche.

3° Au niveau de la 10^e côte gauche.

4° Au membre inférieur droit.

Le 18 octobre 1937, je pratique une ostéotomie sus-condylienne 6 cm. au-dessus du cartilage de conjugaison. Au moment du décollement du périoste par la rugine, l'os saigne facilement. L'ostéotomie pratiquée, on trouve à l'intérieur de la cavité médullaire plusieurs îlots cartilagineux de forme globulaire qui sont prélevés. La correction obtenue, les plans musculaires et cutanés refermés, un plâtre pelvi-pédieux est pratiqué. Je curette aussi le chondrome du 4^e métacarpien gauche, les fragments cartilagineux ôtés sont envoyés, ainsi que ceux prélevés au fémur, au Laboratoire du Docteur Chevrel à Rennes à fin d'examen anatomo-pathologique. Le résultat en a été le suivant :

Fémur, fig. 5. L'examen histologique du fragment montre qu'il est constitué par du cartilage hyalin, dans lequel les cellules cartilagineuses, incluses dans leur capsule, présentent des formes variables : triangulaires, en croissant. Au niveau de l'un des bords de cette lame cartilagineuse on voit des lames osseuses séparées les unes des autres par une moelle non fibreuse, riche en hématies.

Tumeur de la main, fig. 6. L'examen histologique du fragment de la main montre qu'il est constitué dans sa plus grande partie par du cartilage limité sur un de ses bords par un tissu conjonctif riche en cellules. Au-dessous de cette membrane périostique, on voit une vaste plage cartilagineuse lobulée et divisée par des axes conjonctivo-vasculaires. Le cartilage se présente : 1° sous l'aspect du cartilage hyalin avec des cellules cartilagineuses sensiblement normales, de forme variable : triangulaires, polyédriques, en croissant ; isolées dans leur capsule, entourées d'une substance fondamentale homogène. 2° Certaines pla-

ges sont constituées par des cellules rameuses étoilées qui nagent dans une substance fondamentale moins dense, chondro-mucoïde.

Le diagnostic histologique est celui de *Chondrome*.

L'ostéotomie s'est consolidée dans un temps normal, l'enfant a recommencé à marcher le 18 janvier 1938. La déformation du genou est bien corrigée, mais un soulier avec 4 cm. de surélévation supplée à la brièveté du membre ; un raccourcissement du membre sain sera indiqué quand l'enfant aura terminé sa croissance.

Nous résumons maintenant les observations qui nous ont paru les plus caractéristiques :

OBSERVATION II d'Ollier, rapportée par Molin.

G... Anne, 10 ans.

A. H. rachitisme chez une tante paternelle.

A. C. une sœur présente un raccourcissement de 1 cm. de la jambe droite. Un frère a présenté des signes de rachitisme.

A. P., rougeole et peut-être varicelle. A l'âge de trois jours, chute dans les escaliers.

Une claudication débute à l'âge de cinq ans. A ce moment, Ollier trouva 2 à 3 cm. de raccourcissement au membre inférieur droit.

Examen pratiqué à l'âge de 11 ans : boiterie énorme atténuée par scoliose de compensation et équinisme très apparent.

Hémiatrophie du squelette :

Membre supérieur droit : Humérus 23 cm. 1/2 ; Radius cubitus 15 cm.

Membre supérieur gauche : Humérus 26 cm. ; Radius Cubitus 19 cm.

Membre inférieur droit : Fémur 31 cm. ; Tibia péroné 28 cm.

Membre inférieur gauche : Fémur 36 cm. ; Tibia péroné 31 cm.

Annulaire droit, 7 cm.

Annulaire gauche : 10 cm.

Les pieds mesurés de l'extrémité postérieure du calcaneum au sillon digito-plantaire donnent une longueur d'au moins 1 cm. en plus pour le côté gauche.

Légère asymétrie faciale droite.

Courbure du culitus droit.

Courbure de l'extrémité inférieure du fémur droit et genu varum. Atrophie des masses musculaires des membres droits.

Epaississement de l'humérus droit.

Carpus varus droit donnant une véritable main botte.

La main droite a l'aspect de la « main en trident ».

Annulaire droit raccourci, boursoufflé surtout au niveau de sa première phalange. La palpation profonde montre sur les surfaces phalangiennes des inégalités pas très saillantes, ni rugueuses, disséminées sans ordre.

Doigts mous, flexibles, malléables.

La sensation de flexibilité se retrouve au niveau des doigts de la main gauche. La radiographie montre à ce niveau des lésions dyschondroplasiques moins avancées qu'à droite.

Impotence fonctionnelle de la main droite.

Les troubles dyschondroplasiques du pied droit ne se traduisent par aucune particularité extérieure.

OBSERVATION III d'Ollier, recueillie par Molin.

M... T..., 12 ans. Taille : 1 m. 50:

Rien dans les antécédents.

A l'âge de 3 ans, on s'aperçoit de la déformation du genou droit et de l'aspect potelé, un peu élargi, des phalanges moyennes des doigts de la main gauche.

Raccourcissement de tout le membre inférieur droit.

	Côté droit	Côté gauche
Fémur	316 mm.	413 mm.
Tibia :	318 mm.	339 mm.
Péroné :	274 mm.	333 mm.
Pied :	225 mm.	245 mm.

Courbure de toute la diaphyse du fémur droit (ressemblant à une courbure rachitique).

Génu valgum droit très prononcé disparaissant si on fait étendre l'enfant.

Condyle externe plus développé que l'interne (genou droit), boursoufflement des extrémités supérieure et inférieure du péroné. Rotule atrophiée, pied en valgus.

Atrophie musculaire du côté droit.

Les doigts de la main gauche, surtout le médus, sont raccourcis et plus épais, laxité des articulations phalangiennes, irrégularités à la surface des phalanges.

Des piqûres pratiquées à diverses époques dans les malléoles péronnières ont donné les mêmes sensations de mollesse et d'inossification totale.

OBSERVATION IV (Nové Josserand et Destot)

Garçon de 6 ans 1/2.

Légère claudication de la jambe droite dès ses premiers pas.

Examen : Lésions portant sur bras et jambe droits principalement.

A gauche, hypertrophie considérable du gros orteil.

	Droit	Gauche
Humérus :	18	21
Radius :	15 1/2	17 1/4

L'épiphyse supérieure de l'humérus et l'épiphyse inférieure du radius sont volumineuses.

Main droite étalée et plus courte que la gauche, avec épaissement des phalanges, laxité des articulations.

	Droit	Gauche
Membre inférieur :	52	57 1/2
Fémur :	32	34
Tibia :	22	24 1/2
Circonférence cuisse :	27	30
Circonférence mollet :	24	29

L'épiphyse inférieure du tibia est volumineuse.

Hyperostose de la tête du péroné. La radiographie y montre une raréfaction osseuse ainsi que sur le bord interne de l'extrémité inférieure du fémur.

La radiographie montre des lésions marquées au niveau de la main droite. Tous les os longs sont, à divers degrés, le siège de la même altération qui atteint surtout la diaphyse à sa partie moyenne, avec, à ce niveau, augmentation de l'épaisseur de l'os. L'altération produisant cet épaissement se traduit par des plaques blanches irrégulières de volume, de forme et de dispositions, qui paraissent correspondre à des zones de cartilage non encore ossifié.

OBSERVATION V. Noble (Bangkok).

Chinois, âgé de 56 ans, dont le grand-père, le père, le frère, les enfants et les neveux étaient atteints également de Dyschondroplasie.

Ce malade a présenté une dégénérescence maligne d'une de ses exostoses située au niveau des 2/3 inférieurs du fémur gauche. Il fut amputé. L'examen histologique de la pièce donna le diagnostic de chondrosarcome.

OBSERVATIONS VI et VII. Vallebona (Gênes).

Il s'agit de deux malades ; l'un de 16 ans, l'autre de 31 ans. Ces deux malades présentent au voisinage des cartilages de conjugaison de nombreuses exostoses ostéogéniques.

L'observation du premier malade est, en outre, rendue intéressante par la présence d'une incurvation radiale inférieure entraînant une déformation du poignet simulant la maladie de Madelung, et par des déformations de la diaphyse et de l'épiphyse distale du second métatarsien droit, rappelant le syndrome métatarso-phalangien de Köhler. Les radiographies du tibia droit montrent une striation verticale de la métaphyse se prolongeant jusque dans la diaphyse, aspect dû à une ostéopathie condensante (ostéopécilie) disséminée.

OBSERVATION VIII. (Richard et Dupuis).

T. O. Gilberte, née le 9 septembre 1926 (9 ans).

A. H. et A. P. négatif. B. W. négatif. Cutiréaction négative.
Calcémie normale.

M. A. Début à un an 1/2 par une incurvation du tiers inférieur du tibia droit. Une réduction non sanglante pratiquée à l'âge de trois ans a été suivie de récurrence au bout d'un an et demi.

Examen clinique. Raccourcissement notable des deux membres du côté droit, raccourcissement surtout marqué aux segments distants du squelette.

Membre inférieur : raccourcissement de 9 centimètres dont 5 cm. 5 à la jambe.

Membre supérieur : raccourcissement de 5 centimètres dont 4 à l'avant-bras.

Déformations : Le 1/3 inférieur du tibia est fortement incurvé en-dedans, pied en varus.

Tête radiale luxée. Mouvements du coude limités. Cubitus convexe en dehors.

L'index droit est dévié et plus court que le gauche. Sa première phalange est courte et trapue ainsi que celle du médus et de l'annulaire.

Premier métatarsien droit, court et trapu.

Légère atrophie musculaire des segments atteints.

La radiographie montre l'intégrité du côté gauche, du crâne, du thorax, des clavicules, de la colonne vertébrale, du carpe et du tarse du côté droit.

OBSERVATION IX. (Roederer et Froyez).

M... Ga... 11ans

A. H. négatif .

A. P. n'a marché qu'à 4 ans

Peu après la naissance on a remarqué la déformation du bras droit, et vers 15 mois, le raccourcissement du membre inférieur droit.

BW négatif, cuti-réaction négative. *Calcémie normale.*

Examen clinique.

Membre inférieur droit, énorme raccourcissement réel, déformation de la jambe à concavité externe avec saillie de la malléole interne. Epaississement sous-trochantérien du fémur. Tumeur au niveau des 2 pôles du péroné. Pied droit plus court que le gauche.

Mensurations :

Distance de l'épine iliaque antérieure et supérieure à la rotule : à droite 33 cm, à gauche 35 cm.

Distance de l'interligne articulaire du genou à la pointe de la malléole externe ; à droite, 20 cm ; à gauche 31 cm.

Membre supérieur droit, énorme raccourcissement réel du membre supérieur droit. En plus, raccourcissement apparent dû à un cubitus valgus.

Bras bossué à ses deux extrémités.

Avant-bras dévié en arc à concavité radiale. Extrémité inférieure boursouflée. Tête radiale épaissie: Supination limitée. Laxité articulaire.

Membre supérieur gauche, bras raccourci avec déformation en coup de hache à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, soufflure de l'extrémité supérieure de l'humérus. La diaphyse fait une courbe à convexité externe.

<i>Mensurations :</i>	dr.	ga.
Distance de l'acromion à l'épicondyle :	14,5	17.
Distance de l'épicondyle à la styloïde radiale..	12,5	15
Distance de l'épitrachée à la styloïde cubitale	10,5	16,5

Les mains.

Main droite éversée sur le bord cubital, plus courte que la gauche. Toutes les extrémités des métacarpiens répondant aux épiphyses sont déformées ainsi que les extrémités proximales des premières phalanges (également épiphysaires).

Les trois doigts médians ont l'aspect du spina ventosa, index et médus raccourcis. Soufflure de la diaphyse des phalanges. Impression de mollesse et d'élasticité des os.

Main gauche, médus infléchi vers l'index. Soufflure de l'annulaire.

La radiographie montre la prédominance des lésions du côté droit.

OBSERVATION X. Lévine (Léningrad).

Fillette de 4 ans. Raccourcissement et épaissement de la jambe droite. La mère a remarqué un léger épaissement de la face interne du genou droit et l'allure vacillante de la marche à l'âge de 13 mois. A 14 mois, la fillette a eu ses règles. A 2 ans 1/2 la scarlatine, à 2 ans et 10 mois, la malade a été opérée au genou droit pour un genu valgum. A 3 ans, rougeole. A cette date, la mère remarque nettement l'épaississement et le raccourcissement de la jambe droite. En même temps : augmentation des glandes mammaires, développement de la vulve et apparition de poils sur le mont de Vénus et sous les aisselles.

Un examen gynécologique montre la présence d'un kyste de l'ovaire droit qui est enlevé à l'âge de 3 ans et 8 mois. Dès ce moment, les signes secondaires du développement sexuel ont regressé.

Asymétrie de la face.

Membre inférieur droit plus court que le gauche de 5 cm. et plus épais de 2 cm. Scoliose de la colonne vertébrale, asymétrie du bassin.

Calcémie : 12,6 mgr. %. B. W. négatif.

La radiographie montre : un raccourcissement de tous les os longs du côté droit. Courbure des os de la jambe droite à convexité interne, métaphyses élargies. Quelques lacunes miliaires sur l'astragale droit. Le point d'ossification du calcanéum droit est à peine visible.

Aux deux pieds : lésions de nombreuses phalanges et métatarsiens.

Défaut du tissu cortical à la partie moyenne de l'humérus gauche (côté interne). Lésions des os iliaques, de l'ischion droit, des 2^e et 3^e côtes gauches et des 3^e et 4^e côtes droites.

Crâne normal ainsi que la colonne vertébrale.

OBSERVATION XI. Zikeef (Smolensk).

Garçon de 8 ans.

Atrophie de la jambe et du bras droit.

A la marche, la jambe gauche est déformée, écartée et en rotation externe.

Sur le côté gauche du corps, sauf au visage, nodosités de la grosseur d'un pois ou d'une châtaigne, de forme irrégulière et de consistance compacte. A la pression, ces nodosités disparaissent puis réapparaissent lentement. Elles sont disposées sur le trajet des grandes veines. Elles sont parfois tortueuses, de la couleur bleu sombre des veines. Le nombre de ces nodosités augmente de haut en bas.

Hernie ombilicale. Nodosite bleu sombre dans la peau du nombril. Thorax en brechet.

Mensurations.

	Droit	Gauche
Longueur de la cuisse :	27,5	33.
Longueur de la jambe :	20.	26,5
Longueur du bras :	19.	19.
Longueur de l'avant-bras et de la main :	34.	36,5.

Avant-bras droit épaissi dans son tiers supérieur et tordu en angle à son tiers moyen.

Les mouvements de l'articulation du coude droit sont limités. Les os de la main et du poignet sont déformés en massue.

La cuisse et la jambe droite sont déformées, rétrécies et épaissies.

L'articulation du genou droit est déformée et augmentée de volume.

L'articulation du genou gauche est épaissie en partie.

Vivacité des réflexes rotuliens.

Examen radiographique.

Raccourcissement des os de la jambe droite. Les métaphyses des grands et petits os présentent de nombreuses tâches claires.

Atrophie des os du bras droit. Déformation et raréfaction osseuse au niveau de l'extrémité métaphysaire distale du radius droit.

Lésions des os du carpe, des métacarpiens et des phalanges des deux mains, ainsi qu'au niveau des os et phalanges des deux pieds. Foyers lacunaires au niveau de la métaphyse distale du fémur droit. Le fémur gauche présente des lésions moindres.

Lésions au niveau des os iliaques, des ischions et du pubis. Les extrémités antérieures de la majorité des côtes sont soufflées en massue.

Intégrité du crâne et de la colonne vertébrale.

OBSERVATION XII. Hellner (Munster).

Chondromes multiples avec hémangiome du squelette et des parties molles sous l'aspect d'une maladie d'Ollier.

Homme de 40 ans. Depuis l'âge de 7 ou 8 ans, apparition au niveau de l'auriculaire droit, de petits noyaux de consistance dure, de la dimension d'une noisette. Apparition d'autres noyaux sur l'index et le pouce. Aggravation vers 18 ans : les noyaux se propagent à tous les doigts, à la paume de la main, au poignet et prennent l'aspect rouge bleuté. Trois interventions chirurgicales ne donnent aucun résultat. L'état s'aggrave et les noyaux gagnent l'avant-bras, le coude et le bras.

Une biopsie pratiquée en 1933 sur un noyau du pouce droit montre l'existence d'un hémangiome caverneux et la présence de tissu chondromateux. Raccourcissement et déformation de l'humérus droit. Enchondromes sur les phalanges, les métacarpiens et les os du carpe droit. A la main gauche, les lésions sont localisées à l'annulaire. Hanche droite en coxa valga. Déformations osseuses au niveau de l'articulation du genou et du cou de pied droits.

CONCLUSIONS

1°) *La Dyschondroplasie d'Ollier* est une affection *non héréditaire*, survenant dans la *première enfance* et frappant avec prédilection le *sex féminin*.

2°) *Les lésions sont cartilagineuses* et se rencontrent tantôt près du cartilage d'accroissement, tantôt dans la *diaphyse* sous forme de *noyaux isolés*.

Dans l'ensemble, *les lésions des os longs siègent au bulbe métaphysaire* et progressent en coulées ou en bulles isolées vers la diaphyse. *Les lésions des os des extrémités ont une prédominance diaphysaire.*

Le renflement métaphysaire a pour conséquence *des lésions secondaires* caractérisées par :

Un raccourcissement, des déformations métaphysaires, des incurvations diaphysaires, des irrégularités épiphysaires et des luxations au niveau des os couplés.

La structure cartilagineuse est typique : cartilage *hyalin*, lobulé. Les lésions passent par trois stades : *stade cartilagineux* ; *stade de calcification*, *stade d'ossification débutante*.

L'examen histologique des masses cartilagineuses donne, en général, le tableau d'un *chondrome*. Sauf, dans le cas rapporté par Noble, on ne constate pas de signes d'inflammation ou de dégénérescence maligne.

3°) *Au point de vue pathogénique*, la cause qui détermine la formation ou la persistance des segments cartilagi-

neux n'est pas encore clairement établie. Parmi les différentes théories pathogéniques, l'hypothèse de Richard, Dupuis, Roederer et Froyez paraît la plus vraisemblable: ces auteurs pensent à une *influence endocrinienne* (qui pourrait être congénitale) qui, par l'intermédiaire du sympathique, agirait sur le tissu cartilagineux dans sa région la plus active, c'est-à-dire au niveau du cartilage de conjugaison.

4°) *L'unité clinique des lésions est la règle : l'unité radiographique des lésions est l'exception.* Les lésions sont multiples, une extrémité au moins est toujours touchée.

Au point de vue symptomatologique, les *arrêts d'accroissement partiels du squelette* ont une grande importance. Les *déformations articulaires* sont surtout évidentes au niveau du genou.

Les *courbures des os longs* sont, en général, partielles et plus fréquentes au niveau du membre inférieur.

Les *nodosités et tuméfactions* épargnent certaines extrémités et prédominent sur d'autres, particulièrement au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus, de l'extrémité inférieure du radius, de la partie inférieure du tibia, de l'extrémité supérieure du péroné et du gros orteil.

Nous avons insisté sur l'aspect de la *main dyschondroplasique* dont les troubles fonctionnels sont souvent réduits.

L'*hypercalcémie* est loin d'être la règle. Dans plusieurs cas, le dosage du calcium est normal.

5°) *Au point de vue radiographique*, les lésions dyschondroplasiques ont une structure originale. Les foyers lacunaires affectent des formes différentes et ont une grandeur variant du grain de millet au grain de pois (Lévine).

L'examen radiographique doit toujours être pratiqué et met en évidence des lésions insoupçonnables cliniquement.

6°) *Au point de vue évolutif*, le raccourcissement reste à peu près stationnaire, en général, à partir de 6, 7 ans. Les déformations s'aggravent tant que les lésions n'évoluent pas vers la calcification.

Les lésions anatomiques *évoluent vers la calcification*, en passant, nous l'avons vu par trois stades :

Stade cartilagineux, stade de calcification du cartilage, stade d'ossification débutante. Finalement la structure osseuse s'organise (stade de consolidation).

7°) *Au point de vue vital*, le pronostic de la Dyschondroplasie est *favorable*. Mais nous ne possédons pas un recul suffisant pour juger de l'évolution tardive de l'affection. En outre, il n'est pas rare de constater sur les radiographies la *persistance de quelques nodules* cartilagineux au milieu de lésions évoluées. Nous ne pouvons donc écarter la possibilité de l'évolution d'un *chondrome bénin* à partir de l'un de ces nodules cartilagineux, chondrome pouvant présenter des signes de dégénérescence maligne à l'âge adulte (cas de Noble).

8°) En discutant le diagnostic différentiel, nous nous sommes étendus sur les exostoses ostéogéniques et sur la chondromatose. Après avoir étudié les rapports de ces deux maladies avec la dyschondroplasie, nous considérons ces trois affections comme *trois types cliniques d'une même chondrodystrophie*. Entre ces trois affections, existent des types intermédiaires. Néanmoins, la clinique et la radiographie permettent, le plus souvent, de différencier la Dyschondroplasie des exostoses ostéogéniques et de la chondromatose.

Les trois maladies *doivent être mises sur un même plan, mais non confondues*.

9°) Nous avons vu l'échec du traitement médical, reste le traitement chirurgical qui s'adresse aux déformations.

Il ne faut pas opérer tant que les lésions dystrophiques évoluent. Sinon, il y a *récidive* (cas de Dusi, Rocher, Dupuis et Richard). Certains auteurs, opérant précocement ont proposé d'adjoindre une greffe à l'ostéotomie. Il est *préférable d'attendre l'âge de 10, 12 ans.* A ce moment, l'examen radiographique montre que *les lésions se calcifient*, et une simple ostéotomie correctrice sera amplement suffisante tout au moins s'il s'agit d'une déformation siégeant sur un seul os.

Si la déformation siège au niveau de deux os couplés, la résection s'impose dans le cas de luxation.

Quand la croissance sera achevée, s'il persiste une *asymétrie* des membres inférieurs, nous ne sommes pas *partisans* de pratiquer un allongement du membre *malade*, cet allongement prédisposant aux fractures *pathologiques* d'autant plus qu'il s'agit d'un allongement portant sur un membre dystrophique.

Nous préférons pratiquer un *raccourcissement du membre sain.*

Vu : le Président de la thèse,
OMBRÉDANNE.

Vu : le Doyen,
TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

Bibliographie

- OLLIER. — Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon. Volume **III**
Novembre 1899. 8-22-27.
- NOVE JOSSERAND et DESTOT. — Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon. 14 Déc. 1899.
- MOLIN. — La dyschondroplasie. Thèse Lyon n° 77. 1900.
- BOINET ET STEPHAN. — Archives générales de Médecine 1903. I.
p. 449-466.
- WITTEK. — Die Ollier'sche Wachstumsstörung. Biblioteca Medica
Stuttgart 1906 Erg. 11-7.
- BURCHARD. — Fortschr. a. d. geb. d. Röntgstr. 1912-1913. Bd.
19-s. 113-120.
- COON. — The Americ. Jour. of orthop. surg. 1912, vol. IX p. 604-
614.
- JOHANSSON. — Nordisk. med. Arkiv. 1916. Abt I n° 18.
- BOJESSEN. — Fortschr. a. d. geb. d. Röntgstr. 1916-17 Bd 24 S. 113-
122.
- BINERT. — Dissertation. Kiel 1918.
- HACKENBROCH. — Forschtr. a. d. geb. d. Röntgstr. 1922-23 Bd
30 S. 432-440.
- JOHANNESSEN. — Monatschr. f. Kinderheilk, 1923. Bd 25. S. 295-
308.
- WEISS. — Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgstr. 1912-1924, Bd. 31 S.
615-619.
- BENTZON. — Roentgenological and experimental studies in the
pathogenesis of the Dyscondroplasia. Acta radiologica 1924. Vol.
CXI. Fas. 2-3. P. : 90-112.
- LINDSTROM. — Ueber die sogenannte ollierische Wachstumstörung
Acta chir. Scandiv. 1924. Bd. 58. S. 190-209.
- JANSEN J. — Acta radiologica. 1925. Vol. IV. P. 133-135.
- COLE. — Surg. Gynec. and. obst. 1926. 42. March n° 3 p. 359-
365.
- VALENTIN. — Kongressber de Orthop. Geselsch, 1927.
- SOLDI. — Atti XVIII° Cong. Soc. Ital. Ortopedica 1927.
- CHRYSTOPATHES. — Beitrag zur sogenannten ollierischen Wach-
stumstörung. 2 Jahr. L. Orthop. Chirurg. 1929. Bd. 51.

- FLÖTOW.** — Zeitschr. f. Orthop. chir. 1929. Bd. 51-S-505-517.
- BLOUNT.** — The Ameri. Journ. of diseases of children, 1930. Vol. XL n° 2. P. 325-333.
- DAHL.** — Acta orthop. scandin. 1930. V. I. p. 127-151.
- NOBLE.** — Dyschondroplasie. The Journal of Bone and Joint Surgery. Vol. XIII. n° 2. Avril 1931. P. 269-272.
- BROMER ET JOHN.** — The americ. Journ. of Roentgenology. 1931. Vol. XXVI n° 3. P. 428-436.
- VALLEBONA.** — La chirurg. degli organi di movimento. Vol. XVI n° 3, fasc. 2. Juin 1931. P. 111-138.
- SACERDOCE et BONOMINI.** — Chir. degli org. di movimento. 1931.
- DUSI.** — Un caso no comune di discondroplasia, Archi- di Ortop. 31. Dec. 1932. 929-940.
- DE BARRIN.** — Un cas de Dyschondroplasie. Revue d'Orthopédie et de Chirurgie app. moteur TXXIX, TXIX. N° 3 Mai-Juin 1932.
- ROCHER M.-L.** — A propos d'un cas de dyschondroplasie. Contribution clinique et opinions. Acta orthop. Scandin. 3-241-258-1932.
- BOPPE et FRANCO.** — Dyschondroplasie (Maladie d'Ollier Molin) chez un enfant de 2 ans 1/2. (Société Nationale de Chirurgie 6-12-1933. Bulletin n° 33. 16-12-1933).
- BONOLA A.** — Tableau clinique, radiographique et histologique de la Dyschondroplasie. La chirurgia degli organi di movimento. Vol. 19. fas. 2. Juin 1934. P. 101-153 et Journal de Chirurgie T. 45. N° 1 Janvier 1935.
- RICHARD, DUPUIS, RORDERER et FROYEZ.** — La Dyschondroplasie d'Ollier (Presse Médicale n° 92. 17 Nov. 1934 et Revue d'Orthopédie. Sept. 1936. N° 5. Les chondrodystrophies. P. 490-528).
- LEVINE R. S.** — Dyschondroplasie. (Perturbation de la croissance d'Ollier). Revue d'Orthop. et de Chirur. de l'app. moteur. T. 24 n°1 Janvier. 1937.
- BOCCHI.** — Dyschondroplasie. Ortopedia e traumatologia dell' apparato motore. Vol. IX fasc. I, Janvier-Février 1937 P. 1-26.
- ZIKEEF.** — La maladie d'Ollier et la place qu'elle occupe dans l'ordre des maladies du système des os, Jour. de Chir. n° 5. T. 50. Nov. 1937. 621-637.
- LESNE, LIEVRE, LOISEL.** — Forme fruste de dyschondroplasie. Bulletin Soc. Pédiatrie. Juin 1934. P. 354.
- ROGER J.-P.** — Dyschondroplasie à forme hémiplegique pure. Laval médical. n° 9. Nov. 1937.

- HELLNER. — Chondromes multiples et hémangiomes du squelette et des parties molles sous l'aspect d'une maladie d'Ollier. *Bruns. Beiträge zur klinischen chirurg.* T. 163. n° 3. Avril 1936. P. 459-466.
- CANTON. — Un cas de dychondroplasie radio cubitale inférieure avec hémiotrophie épiphysaire radiale. *Revue d'Ortho.* T. XXII. N° 1 Janvier 1935.
- FEVRE MARCEL. — Dyschondroplasie.
Traité de chirurgie orthopédique (Ombredanne et Mathieu). 1937.
- VITAL CHODARRY. — Etude clinique de la maladie ostéogénique. Thèse Paris 1935.
- SOREL. — A propos des exostoses ostéogéniques. *Soc. méd. des Hôp.* 12 Février 1935.
- FOA A. — *Jour. radiolo. electr.* 1931.
- MAUCLAIRE. — Un cas de manisme par dyschondroplasie. (*Revue d'Orthop.* 653-659, Nov. 1926).
- WALTRIGNY. — Sur une forme de chondrodystrophie s'apparentant à la dyschondroplasie d'Ollier. *Rev. méd. de Nancy.* n° 14. T. LX. IV. 15 Juillet 1936.
-

